

Faculté de Médecine de Paris

ANNÉE 1900

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 10 Mai 1900, à 1 heure

PAR

E. LEBRETON

Né à Gévezé (Ille-et-Vilaine) le 10 novembre 1874

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

SCLÉROSE EN PLAQUES

Chez les Enfants

Président : M. RAYMOND, professeur.

Juges : MM. BOUCHARD, professeur.

CHARRIN et DESGREZ, agrégés.

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les
diverses parties de l'enseignement médical

PARIS

JOUBE ET BOYER

Imprimeurs de la Faculté de médecine

15, RUE RACINE, 15

1900

Faculté de Médecine de Paris

ANNÉE 1900

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 10 Mai 1900, à 1 heure

PAR

E. LEBRETON

Né à Gézé (Ille-et-Vilaine) le 10 novembre 1874

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

SCLÉROSE EN PLAQUES

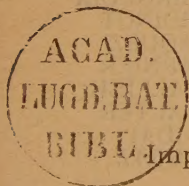
Chez les Enfants

Président : M. RAYMOND, professeur.

Juges : MM. BOUCHARD, professeur.

CHARRIN et DESGREZ, agrégés.

Le candidat répondi aux questions qui lui seront faites sur les
diverses parties de l'enseignement médical



PARIS

JOUVE ET BOYER

Imprimeurs de la Faculté de médecine

15, RUE RACINE, 15

1900

UNIVERSITÉ DE PARIS — FACULTÉ DE MÉDECINE

Doyen : M. BROUARDEL.

PROFESSEURS	MM.
Anatomie	FARABEUF
Physiologie	CH. RICHET
Physique médicale	GARIEL
Chimie organique et chimie minérale	GAUTIER
Histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et thérapeutiques générales	BOUCHARD
Pathologie médicale	HUTINEL
	DEBOVE
Pathologie chirurgicale	LANNELONGUE
Anatomie pathologique	CORNIL
Histologie	MATHIAS DUVAL
Opérations et appareils	TERRIER
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	LANDOUZY
Hygiène	PROUST
Médecine légale	BROUARDEL
Histoire de la médecine et de la chirurgie	N...
Pathologie expérimentale et comparée	CHANTEMESSE
	POTAIN
Clinique médicale	JACCOUD
	HAYEM
	DIEULAFOY
	GRANCHER
Maladies de enfants	JOFFROY
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	FOURNIER
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	RAYMOND
Clinique des maladies du système nerveux	BERGER
	DUPLAY
Clinique chirurgicale	LEDENTU
	TILLAX
Clinique ophtalmologique	PANAS
Clinique des maladies des voies urinaires	GUYON
Clinique d'accouchement	BUDIN
	PINARD

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	MM.	MM.	MM.
ACHARD	DESGREZ	LEJARS	THIERY
ALBARRAN	DUPRÉ	LEPAGE	THIROLOIX
ANDRÉ	FAURE	MARFAN	THOINOT
BONNAIRE	GAUCHER	MAUCLAIRE	VAQUEZ
BROCA Auguste	GILLES DE LA	MÉNÉTRIÉR	VARNIER
BROCA André	TOURETTE	MERY	WALLICH
CHARRIN	HARTMANN	ROGER	WALTER
CHASSEVANT	LANGLOIS	SEBILEAU	WIDAL
DELBET	LAUNOIS	TEISSIER	WURTZ
	LEGUEU		

Chef des Travaux anatomiques..... M. RIEFFEL

Par délibération, en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

À MON GRAND-PÈRE

À MON PÈRE

À MA MÈRE

À MES PARENTS

À MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR RAYMOND

Médecin de la Salpêtrière
Chevalier de la Légion d'honneur

Introduction

La sclérose en plaques est une maladie qui passait pour très rare chez les enfants il y a quelques années. Depuis que l'attention a été attirée sur cette affection, de nombreuses observations ont été publiées. Ayant eu la bonne fortune d'en observer plusieurs cas dans le service de M. le Dr Bourneville à Bicêtre, il nous a semblé intéressant d'en faire le sujet de notre thèse.

Mais avant d'entrer en matière nous avons un devoir bien agréable à remplir ; arrivé au terme de nos études, nous sommes heureux d'adresser à nos maîtres de l'Ecole de Rennes nos remerciements pour leur bon enseignement.

M. le Dr Bertheux, professeur de clinique médicale, nous a honoré de sa confiance pendant l'année d'internat que nous avons passée dans son service ; depuis il n'a cessé de nous donner des marques d'intérêt, qu'il reçoive ici l'assurance de notre vive et sincère reconnaissance.

Durant notre année d'internat à la Maternité de Rennes, M. le D^r Perret, professeur de clinique obstétricale, nous a prodigué ses bienveillants conseils, nous l'en remercions vivement.

Nous avons reçu de nombreuses marques de sympathie de MM. Dayot et Le Moniet, professeurs de clinique chirurgicale, nous ne saurions l'oublier.

Que M. le D^r Bourneville, auquel nous devons les observations de cette thèse, nous permette de lui témoigner toute notre reconnaissance pour les conseils éclairés qu'il n'a cessé de nous donner au cours de ce travail.

Monsieur le Professeur Raymond, en daignant accepter la présidence de notre thèse, nous a fait un grand honneur, qu'il daigne recevoir ici l'expression de notre respectueuse gratitude.



Historique

Les auteurs classiques décrivent la sclérose en plaques comme appartenant presque exclusivement à l'âge adulte et ils émettent de grandes réserves en ce qui concerne l'époque à partir de laquelle on peut l'observer, et la possibilité de voir l'affection se développer pendant l'enfance.

Dans ses Leçons sur les maladies du système nerveux, Charcot dit avoir observé un cas de sclérose en plaques chez un enfant de 14 ans ; mais il regarde le fait comme exceptionnel. Dans la troisième édition de leur Traité des Maladies de l'Enfance (1891), Rilliet et Barthez tout en considérant la maladie comme fort rare chez l'enfant en publient deux cas dus à leur observation personnelle. Le premier était relatif à un petit garçon de deux ans, le deuxième à une petite fille de six ans. En dehors de ces deux cas personnels ils n'en mentionnent que deux autres : l'un rapporté par MM. Bourneville et Guérard chez une jeune fille où la maladie aurait débuté à 17 ans ; l'autre par

Leube chez une petite fille de 7 ans. Grasset dans son *Traité des Maladies du système nerveux*, indique l'âge de 7 ans comme une limite inférieure rarement atteinte. Il mentionne cependant une observation de Pollak où la maladie aurait commencé pendant la vie intra-utérine.

Strumpell (*Pathologie interne*) dit avoir observé la sclérose en plaques chez un enfant de six ans. Enfin M. Comby, dans son article du *Traité des Maladies de l'Enfance* de Grancher s'exprime ainsi : « La sclérose en plaques est une maladie de l'âge adulte ; elle est fort rare dans l'enfance. »

Le premier travail d'ensemble sur la question est le mémoire de Marie publié dans la *Revue de Médecine*, en 1883, et intitulé : « De la sclérose en plaques chez les enfants. »

Dans ce travail il étudie et relate les observations des cas publiés jusqu'à cette époque ; de ces observations qui sont au nombre de quatorze, il conclut :

« L'âge auquel a eu lieu le début de l'affection varie dans d'assez grandes limites (de 14 mois à 14 ans). Le fait intéressant à signaler est la précocité du début, dans un cas 14 mois, dans un autre 15 ou 18 mois, cependant on peut établir que c'est vers l'âge de 3 à 4 ans que l'on voit la sclérose en plaques se déclarer le plus fréquemment dans l'enfance. »

Mais plus tard, dans ses *Leçons sur les Maladies de la moelle* (1892), Marie revient sur ces conclusions :

« Il n'est pas impossible, dit-il, que la sclérose en plaques se montre chez les enfants, mais elle y est fort rare.... Parmi les cas attribués par les auteurs à la sclérose en plaques, il en est un bon nombre que je suis aujourd'hui bien plus tenté de rapporter à la sclérose cérébrale lobaire ou à quelque autre forme d'encéphalite de l'enfance ». De même, dans son article du *Traité de Médecine de Charcot et Bouchard*, cet auteur s'exprime ainsi : « Les cas où la sclérose en plaques serait survenue dans l'enfance sont extrêmement douteux, pour ne pas dire erronés ».

Cependant, un certain nombre d'auteurs avaient publié des faits qu'ils regardaient comme des cas de sclérose en plaques. Dans une brochure qu'il publie en 1884, sous le nom de « Contribution à l'Etude de la Sclérose multiloculaire chez les enfants », le Dr Moncorvo, de Rio-de-Janeiro, dit : « La sclérose multiloculaire est bien plus fréquente dans le jeune âge qu'on ne l'avait cru jusqu'ici. Elle peut être observée même dans les premiers mois de la vie ».

Dans un article qu'il publie dans la *Revue des Maladies de l'Enfance* (juin 1887), ce même auteur, faisant le total des cas de sclérose en plaques relatés jusqu'alors chez les enfants, arrive au chiffre de 21 cas. En novembre 1887, M. Oppenheim, de Berlin, vient également émettre cette opinion qu'il n'est pas rare que le début de la sclérose en plaques des adultes remonte à la plus tendre enfance.

A partir de cette époque, divers auteurs se sont occupés de la question. Dans une remarquable Leçon de M. le Professeur Raymond faite à la Salpêtrière le 18 mars 1898, sur un garçon de 6 ans atteint de sclérose en plaques, nous trouvons une énumération détaillée des travaux qui se sont succédés depuis lors.

En 1887, le docteur Unger, de Vienne, dresse un total de 18 cas de scléroses en plaques chez les enfants. — Wethsphal (Ueber multiple Sklerose bei 2 Knaben, Charité Annalen, 1891) relate 2 cas survenus chez des enfants de 9 ans et 10 ans.

Le Dr Nolda (de Montreux) arrive à une statistique de 26 cas de sclérose en plaques dans l'enfance. (Correspondenz Blatt für Schweizer aerzte, 1^{er} mars 1891). C'est également ce chiffre que mentionne le Dr Mensi (Reforma Medica, volume IV, 1892).

L'année suivante (1893), le Dr Trotzke, élève de Mendel, étudie deux nouveaux cas de l'affection. (Inaugural Dissertation, Berlin, 1893). — La même année (Revue neurologique, page 103, n° 23). Massalongo et Silvestri publient un fait de sclérose en plaques d'origine grippale.

En 1895, le Dr Oppenheim, dans une communication à la Société de psychiatrie de Berlin, confirme les conclusions auxquelles il était déjà arrivé antérieurement, et déclare qu'il a vu la sclérose en plaques débiter assez fréquemment chez les enfants (Berliner Klin. — Wochenschrift, 1896, n° 9, page 184).

En 1896, le professeur Eichorst (de Zurich) Virchow's Archiv, 1896 — T. C XL VI, fascicule 2, page 123), publie un cas intéressant de sclérose en plaques héréditaire. — Il s'agit d'un enfant, dont la mère présentait les symptômes de la sclérose en plaques et chez qui un tremblement intentionnel s'était manifesté après la naissance.

En 1897, le Dr Nissen communique à la Société de pédiatrie de St-Petersbourg, une observation bien nette concernant un jeune garçon.

En 1898, un auteur américain, Streglitz, a publié trois observations chez des enfants, plus douteuses, il est vrai. (Multiple Lebrosis in Childhood, American Journal of the medical science, février 1898.

Enfin M. le professeur Raymond, dans une leçon qu'il a faite à la Salpêtrière, le 18 mars 1898, et à laquelle nous faisons allusion plus haut, a présenté un jeune garçon de six ans qui réalisait d'une façon complète le tableau symptomatique de la sclérose en plaques : Il s'agit d'un enfant chez lequel à la suite d'une scarlatine, sont survenus les accidents suivants :

« Des désordres de la marche, qui dépendent à la fois d'un état de parésie et d'un état de rigidité spasmodique des membres inférieurs.

Un tremblement intentionnel aux quatre membres. Une exagération des réflexes tendineux avec trépidation spinale aux membres inférieurs,

« Du nystagmus dynamique et un strabisme fonctionnel.

« De l'embarras de la parole, qui se manifeste quand l'enfant est obligé de porter une grande attention à ce qu'il dit ; une sorte d'agitation choréiforme de la langue.

« Enfin le petit malade a eu d'une façon intermittente et à des intervalles très irréguliers de l'incontinence des urines et des matières. » (Clinique des maladies du système nerveux de la Salpêtrière, année 1897-98 (Raymond).

Cette observation se trouve relatée également dans la thèse de M^{me} Landis (Contribution à l'étude de la sclérose en plaques chez l'enfant, avril 1898). L'auteur y ajoute neuf autres cas recueillis surtout dans la bibliographie étrangère et dont plusieurs présentent un grand intérêt.

De tous ces faits, il résulte bien que la sclérose en plaques n'est pas absolument exceptionnelle dans l'enfance, et que la maladie peut débiter dans le jeune âge. Citons à ce propos les paroles du professeur Fürstner :

« Au sujet des nombreux cas de sclérose en plaques, on admet aujourd'hui une opinion que je partage, c'est que les symptômes initiaux remontent déjà à une époque très lointaine ; plus j'ai dirigé mon action sur ce point, et poursuivi mes recherches anamnestiques dans cette direction, plus s'est établie en moi soli-

dement la conviction que, pour la sclérose en plaques, plus encore que pour maintes affections chroniques du système nerveux, le processus morbide subsiste déjà depuis fort longtemps, à l'époque où le malade parvient à la connaissance du médecin, et que souvent, elle se manifestait déjà précédemment par des symptômes peu caractéristiques, mais d'une valeur diagnostique bien franche. »

Telle est aussi l'opinion de M. le Professeur Raymond : « La circonstance d'âge, dit-il, n'a aucune valeur en tant qu'objection dirigée contre le diagnostic de sclérose en plaques. »

C'est par cette assertion de l'éminent professeur que nous terminerons cet exposé historique de la question. Nous espérons que la lecture des observations qui vont suivre ne feront que le confirmer dans son opinion. Ces observations, recueillies dans le service du D^r Bourneville, nous ont paru réaliser d'une façon très nette le tableau symptomatique de la sclérose en plaques ; il nous a semblé qu'elles constituaient, par cela même, des documents intéressants pour une question qui ne possède encore jusqu'à ce jour, que des faits relativement peu nombreux.



Observations

OBSERVATION I

Sommaire. — Père rien d'anormal. — Mère nerveuse mais bien portante. — Deux cousins se sont suicidés. — Pas de consanguinité. — Grossesse et accouchement normaux. — Tremblement à 3 ans. — Nystagmus. — Strabisme. — Paralysie des membres inférieurs. — Démarche titubante.

Pel... Léon, entré dans le service le 13 juin 1896, à l'âge de 5 ans, (né à Paris le 9 mars 1891) avec le certificat suivant :

Est atteint d'imbécillité avec paraplégie, tremblement et secousses dans les mouvements volontaires des bras.

Antécédents : (Renseignements fournis par la mère, en août 1896).

Père, 29 ans, était ordonnance dans la maison où la mère de notre malade était femme de chambre. Non mariés ils eurent ensemble des rapports sexuels pendant un an. Il paraissait bien portant. Caractère un peu violent. Il ne bu-

vait pas. Pas de syphilis. Elle n'a connu de la famille du père que ses deux frères, tous deux bien portants ; l'un d'eux marié avait un enfant en bonne santé.

Mère, 28 ans, bien portante, a parfois des céphalalgies mais pas de migraine véritable. Elle était « très nerveuse » avant d'avoir son enfant, qui, dit-elle, « a tout emporté ses nerfs ». Jamais de crises nerveuses. — Sa mère est morte à 36 ans de pneumonie, à son 11^e enfant, bien portante dans sa vie. — Son père, garçon de recettes, est mort de bronchite à 41 ans, bonne santé habituelle. — Grand-père paternel mort à 86 ans de maladie inconnue, sans démence. — Grand-mère paternelle morte vers 82 ans. — Grand-père maternel mort à 78 ans. — Grand-mère maternelle morte à 79 ans, fut toute sa vie bien portante comme les autres grands parents ; elle est morte « comme paralysée ». Pas d'alcooliques dans la famille. — Les oncles et tantes paternels furent nombreux mais aucun d'eux n'a eu d'accidents nerveux. Deux de leurs enfants, ses cousins, se sont jetés dans le lac Léman par désespoir d'amour. — Ni aliénés, ni bègues, ni strabiques, etc. — Une tante maternelle bien portante ainsi que ses enfants. — Dix frères ou sœurs ; il en reste 4. Un frère a un pied-bot. Le 8^e des 11 enfants est mort à 3 ans de convulsions. Un autre est mort de fluxion de poitrine ; 4 morts jeunes de maladie inconnue. Rien à signaler de particulier chez les autres.

Pas de consanguinité. — Inégalité d'âge de 18 mois (père plus âgé).

Notre malade. — *Grossesse* : La mère a eu cet enfant à l'âge de 23 ans. Le père lui avait promis le mariage, mais il partit 8 jours avant l'époque fixée pour la cérémonie. A ce

moment elle était enceinte de 7 mois. Pendant toute la grossesse, la mère, attristée, a eu des idées noires ; son émotion a augmenté au moment du départ du père de l'enfant, néanmoins elle ne fit aucune tentative d'avortement. Pas de syncope ; pas d'albuminurie ; pas de constriction du ventre. — Elle n'a remarqué sa grossesse qu'au 3^e mois, car elle avait continué à « avoir ses règles » presque aussi abondantes ; ces pertes de sang se sont reproduites chaque mois avec avec moins d'abondance jusqu'au 8^e mois. Mouvements du fœtus peu marqués.

Au 3^e mois de sa grossesse elle partit en Suisse chez ses parents. Ils ne voulurent pas la recevoir et elle revint à Paris où elle accoucha chez des amis.

Accouchement. — A terme, facile, sans intervention, présentation du sommet, liquide amniotique de moyenne abondance.

Enfant à la naissance. — Etait bien portant, sans asphyxie, sans circulaires.

Allaitement — Nourri au biberon, sevré à 18 mois. Il s'est très bien porté pendant 15 mois de nourrice. 1^{re} dent à 6 mois. Dentition complète avant 2 ans. Marche à 9 mois. Parole et propreté à 2 ans. N'aurait jamais eu de convulsions ni chez sa mère, ni en nourrice. Jusqu'à 2 ans 1/2, il aurait été tout à fait normal, si ce n'est qu'il ne pouvait se baisser sans tomber à terre. Il avait également des difficultés pour se relever. Cependant à cette époque, il marchait bien, régulièrement, sans renversement du pied ; il courait bien. La préhension était bonne. La maladie a commencé à l'âge de 3 ans, par un tremblement portant sur les bras et le haut du corps. Six semaines plus tard les 2 membres

inférieurs étaient pris, la marche, bonne antérieurement est devenue difficile. Ils se sont affaiblis peu à peu, jusqu'au point de ne plus pouvoir être utilisés (4 ans). La tête ne tremblait que lorsqu'il était attentionné ou qu'il voulait prendre un objet. Placé à l'hôpital Trousseau pour son tremblement, il y prend la rougeole. A sa sortie de l'hôpital le tremblement plus accentué était tel qu'il ne pouvait plus manger, ni boire, la parole bonne antérieurement à son tremblement, se perd en grande partie : « il ne disait presque plus rien ». Chaque mot était difficile à faire sortir. Pas de vomissements, ni de bave, ni de céphalées. Il grinçait des dents dès l'âge de 3 ans quand il s'énervait. Il a toujours été un peu coléreux bien que caressant d'ordinaire, il avait même quelquefois des accès de colère. Pas d'étourdissements ni de secousses. Le sommeil calme avant 3 ans fut agité ensuite. L'enfant urine au lit, quelquefois la nuit, mais on ne peut à cause de cela le qualifier de gâteux.

Il n'eut aucune maladie infectieuse autre que celle que nous avons signalée.

Etat général. — Air de santé moyenne. Embonpoint ordinaire. L'expression du visage n'est pas inintelligente. Les cheveux sont d'implantation normale, le tourbillon occupe la ligne médiane. Un épi sur le front à droite. Le crâne de volume et de forme normales, ne présente ni saillies, ni dépressions anormales, il est symétrique. La face est également symétrique et ne présente rien de particulier si ce n'est un *strabisme* interne léger de l'œil droit. Les pupilles réagissent normalement. Le nez petit, arrondi, ne présente aucune déviation. Voile du palais et voûte palatine normaux. Oreilles de forme et d'implantation normales.

Corps thyroïde normal. Les viscères ne présentent aucune lésion appréciable.

Etat de l'enfant en août 1896. — Voici les renseignements sommaires que nous avons pu recueillir sur l'état du malade à cette époque :

L'enfant ne peut ni marcher, ni même se tenir debout. Si on l'assied sur une chaise, il a de la peine à s'y maintenir et serre de ses deux mains les côtés de la chaise pour s'y cramponner. Il est agité par un tremblement à oscillations rapides secouant tout son corps, presque ininterrompues. La tête se porte successivement à droite et à gauche, les paupières s'ouvrent et se ferment, les yeux présentent un nystagmus vertical. Les jambes se serrent l'une contre l'autre et présentent des secousses rythmiques. Ces secousses existent également au membre supérieur, mais si on commande au malade de faire un mouvement quelconque, par exemple de porter la main à son front, elles augmentent d'intensité. Le tremblement s'exagère donc chez notre malade, sous l'influence des mouvements volontaires, *comme dans la sclérose en plaques*.

En examinant notre malade couché, on voit que les membres inférieurs sont amaigris. Les 2 cuisses fléchies sur le bassin, la droite à angle aigu, la gauche à angle droit. La contracture de la cuisse droite est difficile à vaincre. Les jambes sont également fléchies à angle droit sur les cuisses. Les membres supérieurs ne sont pas atrophiés.

Les réflexes rotuliens sont très exagérés surtout du côté droit.

La sensibilité paraît émoussée (?).

La parole est saccadée, difficile, limitée à peu de mots.

L'enfant cherche à parler, semble connaître le nom des choses usuelles, mais ne peut articuler.

L'intelligence est très peu développée.

Etat du malade le 28 août 1899. — Si on met le malade debout sur ses jambes, il ne se maintient qu'avec une certaine difficulté ; il paraît être constamment sur le point de tomber, oscille en différents sens, il piétine sur place, mais ne tombe pas. La surveillante dit d'ailleurs qu'il lui arrive rarement de faire une chute, tout au plus deux ou trois fois dans le courant de la journée.

L'état de notre malade s'est donc bien modifié depuis le mois d'août 1896. A cette époque, il ne pouvait ni marcher, ni même se tenir debout. Aujourd'hui non seulement la station debout est relativement facile, mais la marche est possible ; l'enfant marche beaucoup, il va et vient toute la journée. C'est depuis un an, en 1898 par conséquent, que le petit malade a commencé à marcher.

La démarche revêt le caractère d'incertitude et d'instabilité qui a déjà révélé la station debout. Elle est titubante, il semble qu'à chaque instant l'enfant va tomber : tous les trois ou quatre pas, il y a menace de chute, puis il reprend son équilibre et repart de nouveau. C'est une démarche analogue à celle de l'alcoolisme aigu, ou à la démarche cérébelleuse. De plus, les pieds ne frottent pas le sol, ils se soulèvent bien franchement, mais ils ne retombent pas à plat, et les talons ne touchent pas le carreau à chaque pas ; le malade pose à terre l'avant-pied qui se dévie un peu en dedans, et se place légèrement en varuséquin. Remarquons aussi que quand on soutient l'enfant d'un côté, la marche devient plus assurée.

Pendant la marche, les jambes sont plus que normalement écartées, comme d'ailleurs dans la station debout ; les genoux et les cuisses ne sont pas rapprochés ; rien dans cette démarche ne ressemble à celle de la maladie de Little.

Enfin quand le malade marche, tout le corps est animé d'une trémulation, d'une sorte de trépidation qui intéresse le tronc, la tête et les membres. Cette trépidation imprime encore à la démarche quelque chose de spécial.

Ainsi donc, titubante et en quelque sorte trépidante, tels sont les deux caractères de la démarche chez notre malade.

Si nous examinons le malade couché et complètement au repos, il ne présente pas de tremblement.

Si on l'assied sur une chaise, les regards fixés sur lui et en attirant son attention, on observe un tremblement assez prononcé de tout le corps ; par instants, d'ailleurs, ce tremblement s'atténue beaucoup, il persiste néanmoins très léger dans les extrémités ou dans la tête ; mais si on laisse le malade seul, ou si on se dissimule de façon à ce qu'il ne se sente pas observé, le tremblement cesse complètement, ce qui prouve que ce dernier est en grande partie sous la dépendance de l'émotion et des efforts que fait l'enfant pour se tenir assis.

C'est en effet un tremblement véritablement intentionnel, c'est-à-dire lié à l'exécution des mouvements volontaires. Si on présente à l'enfant un verre rempli d'eau, en lui disant de le porter à sa bouche, on le voit saisir assez facilement et assez franchement le verre, mais aussitôt qu'il le touche et qu'il est abandonné à lui-même, le bras est animé de secousses irrégulières, d'un tremblement à grande amplitude,

le liquide est projeté en partie à droite et à gauche et ce n'est qu'au prix de grandes difficultés que le malade arrive à porter le verre à sa bouche. En renouvelant l'expérience, mais cette fois avec un verre vide, on note que le tremblement est moins accentué, et qu'il y a plus d'assurance dans l'exécution du mouvement.

Dans la station assise, la tête sans appui va de droite et de gauche ; en faisant tirer la langue, on voit que celle-ci ne tient pas en place, qu'elle va d'une commissure à l'autre. Les lèvres sont animées de mouvements divers, qui tantôt les projettent en avant, tantôt tirent les commissures en haut ou en bas. Les yeux sont d'une mobilité constante ; mais cette instabilité du globe oculaire n'est point un nystagmus véritable. Il y a du strabisme interne du côté droit. Pas de trouble apparent de la vue. Réaction pupillaire normale.

On ne note aucune contracture véritable aux membres inférieurs et supérieurs ; les jambes sont seulement un peu raides ; les jointures sont souples et facilement mobilisables. La force musculaire est conservée ; il n'y a pas de parésie au niveau des membres supérieurs ou inférieurs.

Les réflexes sont très nettement exagérés aux membres inférieurs. Aux membres supérieurs, ils n'ont pu être aussi facilement recherchés, et on ne saurait être aussi affirmatif à ce sujet. Il n'y a pas de trépidation épileptoïde. Pas de troubles de la sensibilité.

Les caractères de la parole sont très remarquables. Cette parole est monotone, scandée ; les syllabes viennent les unes après les autres à intervalles égaux. On dirait que l'enfant a besoin de cet intervalle entre les syllabes pour

préparer son larynx à la prononciation de la syllabe suivante. La syllabe, qu'il prononce toujours sur le même ton, est souvent chevrotante et a quelque chose d'analogue au bêlement. Cependant, l'enfant parle beaucoup dans la journée, il est plutôt bavard.

Au point de vue intellectuel, la mère, qui le voit souvent, dit que son intelligence s'est plutôt améliorée depuis son entrée. En fait, il n'est pas idiot; c'est seulement un arriéré; il comprend ce qu'on lui dit, et répond assez nettement aux questions qu'on lui pose. Il s'habille seul, mange seul avec la cuiller. Aucune instruction.

Discussion du diagnostic. — Pel..... nous semble présenter un ensemble symptomatique très parfait de la sclérose en plaques, et si jamais le diagnostic clinique de la sclérose en plaques peut être fait, nous sommes en droit d'affirmer que notre malade est atteint de cette affection.

On retrouve en effet chez lui presque tous les symptômes caractéristiques de la sclérose en plaques : tremblement intentionnel des plus nets, démarche trépidante et titubante, parole scandée, instabilité musculaire de tous les muscles des membres et de la face dans les mouvements volontaires, tremblement de la langue, instabilité des globes oculaires, nystagmus, etc.

Il est facile de distinguer le tremblement que présente Pel..... des autres formes de tremblement

qu'on rencontre dans certaines affections du système nerveux. Les névroses comme l'hystérie, la chorée doivent être éliminées ; il s'agit évidemment ici d'une affection organique comme en témoignent la spasticité des membres inférieurs, le début par paralysie. On voit en effet quelquefois l'hystérie simuler la sclérose en plaques et réunir un grand nombre des symptômes propres à cette maladie. Mais nous ne retrouvons chez Pel... aucun des stigmates de l'hystérie et l'ensemble des symptômes présentés par notre malade, la marche, la durée de la maladie, ne permettent même pas de penser à l'existence de l'hystérie. Il ne s'agit donc pas ici d'une de ces pseudo-scléroses en plaques d'origine hystérique décrites dans la thèse de Babinski.

La chorée doit être éliminée pour des raisons analogues ; d'ailleurs le tremblement de Pel..., ne ressemble pas aux mouvements de la chorée de Sydenham qui simulent des contorsions irrégulières.

Il faut également écarter la maladie de Friedreich, qui s'accompagne de l'abolition des réflexes rotuliens, de scoliose et dont le tremblement tout différent du nôtre a plus d'analogie avec celui de la chorée.

Le diagnostic avec la paralysie agitante, le tremblement mercuriel, les tumeurs du cervelet, la sclérose combinée, la paralysie générale ne doit même pas être posé.

Mais il est une affection qui mérite toute notre attention, et dont le diagnostic avec la sclérose en

plaques présente souvent les plus grandes difficultés, c'est la diplégie cérébrale infantile. Le diagnostic est souvent d'autant plus difficile que les symptômes de la diplégie cérébrale infantile peuvent s'associer à ceux de la sclérose en plaques, comme nous le verrons chez certains de nos malades.

Si pour ces derniers nous éprouvons de sérieuses difficultés de diagnostic, il n'en est pas de même pour Pel..... chez lequel nous ne retrouvons rien qui milite en faveur de la diplégie cérébrale. Il existe bien un léger degré de rigidité des membres inférieurs, mais il est bien différent en intensité de celle qu'on rencontre dans la paraplégie spasmodique qui fait partie du syndrome de Little.

Bien que la maladie ait débuté dès le jeune âge, nous ne retrouvons dans la grossesse aucune affection intra-utérine, dans l'accouchement aucune dystocie, aucune difficulté de l'expulsion du fœtus.

Les métrorrhagies qui se sont produites à l'époque habituelle des règles, pendant les 3 premiers mois, les quelques gouttes de sang perdues chaque mois du 3^e au 8^e sont les seuls troubles survenus dans la grossesse. L'enfant vint d'ailleurs en parfaite santé progressa très bien durant l'allaitement, ne présenta pendant ses 2 premières années aucun signe d'arriération ou de débilité. Il n'eut jamais de convulsions et le premier symptôme de son mal fut le tremblement.

On ne note chez lui ni malformation du crâne, ni asymétrie faciale, ni insertion vicieuse des dents.

Il présenta bien et, présente encore des mictions involontaires la nuit mais ces manifestations peuvent très bien être mises sur le compte de la sclérose en plaques ou de la négligence.

Quant aux troubles de l'intelligence il est difficile de dire exactement quelle en est l'intensité. Ils semblent assez marqués si on fait du malade un examen trop court ou trop superficiel.

Mais nous pensons qu'en réalité ces troubles de l'intelligence sont très peu marqués. L'enfant comprend tout ce qu'on lui dit et répond à toutes les questions. Nous croyons que pour un enfant de 4 ans, ayant des difficultés de parole très considérables, n'ayant pu s'instruire à cause du début précoce de son mal, l'existence de troubles marqués de l'intelligence n'est pas évidente.

La sclérose en plaques seule n'est-elle pas capable d'expliquer quelques troubles intellectuels légers.

Le défaut du langage s'explique par la sclérose en plaques seule, sans qu'il soit nécessaire de faire intervenir pour l'expliquer des troubles intellectuels.

Les mots d'ailleurs ne semblent pas manquer au malade, la difficulté est toute dans l'articulation. Il s'agit de troubles moteurs dus à la sclérose en plaques.

OBSERVATION II

Sommaire. — Père, quelques excès alcooliques. — Oncle paternel aliéné. — Grandes-tantes et cousines paternelles mortes de tuberculose. — Mère, douleurs névralgiques, stigmates de dégénérescence ; crises nerveuses passagères. — Grand-père maternel, alcoolique, mort aliéné. — Frère, convulsions de l'enfance. — Autre frère déséquilibré, instable. — Petite cousine maternelle, nerveuse, chorée de l'enfance, crise de nerfs après une peur.

Pas de consanguinité. — Inégalité d'âge d'un an (mère plus âgée).

Conception, grossesse, accouchement, naissance, rien de particulier. — Premières dents à 6 mois ; dentition complète à 15 mois. — Parole et propreté à 2 ans.

A 3 ans, peur, suivie 15 jours après d'un état de mal convulsif qui dura 13 heures. — Consécutivement, torpeur prononcée, affaiblissement parétique des quatre membres, prédominant à droite : tremblement des mains, marche impossible, déviation de l'œil droit. — Disparition progressive de ces accidents en six mois. — Céphalalgies.

Accidents congestifs avec convulsions internes à 4 ans. — A 10 ans, absences (Janvier 1884), fugues, arrestations. — Zoophobie, nouvelle frayeur avant la dernière fugue qui aboutit à son placement. — Diminution de l'intelligence. — Premier accès d'épilepsie à 10 ans. — Dispa-

rition des accès d'août 1886 à 1889. — Maladies intercurrentes et évolution de la puberté : poids, taille, système pileux, organes génitaux de 1882 à 1898. — Caractères du tremblement : spécimens de l'écriture. — Amélioration de l'état intellectuel. — Congé en 1890 : excès de boisson et de tabac. — Rentré dans la section en 1900. — Passage aux incurables de l'hospice en mars 1893. — Pris comme soldat en 1893, malgré sa maladie, incorporé dans un régiment, réformé en décembre. — Réadmission à l'hospice, fugue à Rouen, mendicité, retour à Bicêtre. — Nouvelle sortie de Bicêtre. — Nouvelle admission à Bicêtre (Juin 1894). — Etat actuel (1900).

Bén... (Eugène-Etienne), né à Paris, le 7 juin 1873, est entré dans le service le 9 septembre 1882. Il était accompagné des certificats ci-après :

17 juin 1882 : Attaques d'épilepsie, accidents paralytiques passagers avec aphasie temporaire. Fugues inconscientes. — Absences. — Niveau mental faible. — Prévention de vagabondage. — Signé : Legrand du Saulle.

18 juin 1882 : Est atteint de débilité mentale avec épilepsie ; attaques suivies de trouble mental. — Signé : Magnan.

Antécédents. — (Renseignements fournis par sa mère en septembre 1882 et février 1883). Son père, âgé de 35 ans en 1882, est fondeur en cuivre et jouit d'une bonne santé habituelle. On signale chez lui quelques excès alcooliques (vin) : « il ferait la noce un ou deux jours, tous les mois ». Il fume

un peu. Il est d'un caractère vif, emporté, mais il n'a jamais souffert de névralgies ou de migraines. Il n'y a pas trace chez lui d'accidents syphilitiques. — Son père, âgé de 67 ans, est sobre. Il souffre de varices des membres inférieurs. — Sa mère, âgée de 66 ans, blanchisseuse, sobre, n'a jamais eu d'accidents névropathiques. Elle est aveugle par cataracte. — Son grand-père maternel est mort aliéné à l'Asile clinique en 1879. — Quatre tantes paternelles seraient mortes « de la poitrine » avec hémoptysie et leurs enfants auraient également succombé à la tuberculose. — Il a trois frères, tous bien portants ainsi que leurs enfants qui n'ont jamais eu de convulsions. Il n'y aurait aucune tare nerveuse dans le reste de la famille.

Mère, 36 ans, couturière, sobre, (en 1882) a été réglée à 14 ans. Elle n'a jamais eu de graves accidents nerveux. Elle est assez bien portante, et sujette seulement à quelques douleurs névralgiques. Pas de migraines, ni de darts. Il semble que l'œil droit soit un peu plus couvert que le gauche. (Elle dit qu'il en est de même chez son mari). La moitié droite de la face n'est pas pourtant plus petite que la gauche. Elle a des oreilles démesurément grandes. Pas d'alcoolisme. — En décembre 1883, elle est allée au lavoir ayant ses règles. Celles-ci se sont arrêtées et elle a eu plusieurs crises nerveuses. Son père, alcoolique, devenu aliéné en 1850, a été interné à Bicêtre, puis transféré en 1860 à l'asile d'Armentaires, où il est mort en 1867. Sa mère est morte à 71 ans, d'une affection cardiaque. « Une cousine, du côté de ma mère, a eu la chorée et a été soignée pendant six mois à l'hôpital Trousseau. A 9 ans, après une peur, elle a eu une crise de nerfs. Elle s'est mariée, n'a pas

eu d'enfants, est morte en quelques jours d'un chaud et froid. » — Aucune tare nerveuse dans le reste de la famille.

Pas de consanguinité. — Inégalité d'âge de 13 mois (mère plus âgée).

Cinq enfants : le premier est notre malade, les trois autres sont bien portants, n'ont jamais eu de convulsions ; le dernier, mort à 5 mois de broncho-pneumonie, aurait eu des convulsions pendant son agonie.

Notre malade. — Rien au moment de la conception — Grossesse, aucun traumatisme, aucune émotion, la mère a travaillé jusqu'à la fin. — Accouchement à terme, sans aucune intervention. — Pas d'asphyxie bleue ou blanche à la naissance, pas de circulaire du cordon. L'enfant était bien conformé. Nourri au sein par sa mère, sevré à 11 mois. Les deux premières dents ont paru à 6 mois. Dentition complète à 15 mois, l'enfant parlait bien à 2 ans et était tout à fait propre vers le même âge. Aucune maladie jusqu'à l'âge de 3 ans.

Vers cette époque, apparut tout à coup, un matin, un état de mal convulsif. Quinze jours auparavant, il avait eu une grande frayeur. Le chien de son concierge lui avait sauté au visage sans le mordre ; l'enfant demeura saisi, immobile, mais ne perdit pas connaissance. Durant les jours suivants, il resta très impressionnable. Il ne voulait plus qu'un chien s'approchât de lui. Il n'y eut pas non plus, à la suite, ni céphalalgie, ni changement de caractère, ni cauchemars pendant le sommeil, très calme d'ailleurs. La crise débuta, sans prodromes, par des vomissements aussitôt après son petit déjeuner. Il poussa un cri, perdit connaissance, puis les convulsions apparurent, portant sur les

quatre membres et la face : rigidité générale ; pas de secousses. Les yeux étaient convulsés en dedans, « tout retournés dans le coin du nez. » Les accidents convulsifs ont persisté pendant toute la journée de 8 heures du matin à 9 heures du soir, sans prédominance notable d'un côté ou de l'autre. Le malade resta ensuite couché pendant 12 jours, dans un état de torpeur complète, ne reconnaissant personne ; il avait un peu de fièvre. Le médecin avait parlé de méningite. Pas de grincements de dents, ni de délire, pas d'autres vomissements que ceux du début. On dut le faire manger pendant quatre semaines.

Après les convulsions, la parole était perdue. Le premier mot qu'il prononça le douzième jour fut « maman ». Elle se rétablit progressivement en quatre mois, mais elle était « bégayante » et elle a toujours conservé ce même caractère.

Lorsqu'il commença à se lever, sa mère remarqua qu'il ne pouvait plus marcher, ni se servir de ses mains. « Il avait un tremblement des mains qui l'empêchait de s'en servir ». Il était plus faible du côté droit que de l'autre. On dut lui réapprendre à marcher. Il ne commença à pouvoir user de ses jambes et de ses bras qu'au bout de deux mois. C'est à ce moment que l'on nota le tremblement de la tête. L'œil droit, resté dévié après les convulsions, reprit sa position normale à mesure que disparaissait l'état parétique des bras et des jambes, au bout de six mois. A cette date, on remarqua que ses yeux sautaient quand il voulait fixer un objet.

A partir de cette époque les parents signalent chez lui des maux de tête dont il se plaignait « à chaque change-

ment de saison. » Ces maux de tête duraient deux ou trois jours.

A l'âge de 4 ans, menaces de congestion cérébrale (face rouge, céphalalgie, convulsions internes, ses yeux se retournaient). Cet état ne dura qu'un jour. — Ensuite il fut atteint d'une pleurodynie du côté droit qui disparut en trois jours, après l'application d'un vésicatoire. A 6 ans, pneumonie, avec beaucoup de fièvre ; elle n'a pas modifié la maladie nerveuse. Envoyé à l'école, jusqu'au 14 juin 1882, il rentrait à peu près régulièrement à 4 heures chez lui : il aidait sa mère aux soins du ménage, mangeait proprement, sans voracité. Il n'avait pas de miction involontaire et l'on ne trouvait pas de sang sur son oreiller.

La mère nous a souvent répété que Bé... était tout à fait normal avant les convulsions et que après, l'intelligence avait diminué, surtout la mémoire.

En janvier 1882, on nota chez lui quelques absences : « Il nous regardait, dit la mère, les yeux fixes, hébété, comme s'il ne voyait ni n'entendait ». En revenant à lui, s'apercevant qu'on le regardait, il disait : « Que veux-tu, maman ? » Il pleurait et chantait sans motif. En mars 1882, à huit ou dix reprises, il partit sans prévenir ses parents. Il est revenu la première fois quelques heures après ; deux autres fois, à deux jours d'intervalle. Il fut arrêté deux fois et réclamé par ses parents. Sa troisième arrestation fut suivie de son placement à l'Asile clinique. Il ne savait pourquoi il se sauvait, et on ne pouvait apprendre où il était allé ; il n'en gardait, assurait-il, aucun souvenir.

On n'a jamais remarqué qu'il fut menteur, méchant, jaloux. Il avait beaucoup d'affection pour ses parents. Pas

de pyromanie ; mais depuis sa première frayeur il avait conservé une grande peur des animaux. — Pas de vision colorée, ni de fantômes. Il est à noter que, 7 à 8 jours avant sa dernière arrestation, il fut pris d'une grande frayeur en apercevant le chien de garde de sa propre maison s'avancer vers lui, toutefois sans chercher à le mordre. A partir de là, tous les jours il cherchait à s'enfuir sans y réussir. Il n'eut jamais chez lui de nouvelles crises convulsives. Sa mère dit que, après son arrestation, il resta deux jours au dépôt de la Préfecture de police, puis fut transféré à l'Asile clinique où il séjourna trois mois. C'est là qu'il aurait commencé à avoir des accès d'épilepsie.

A part la scarlatine dont il fut atteint à l'âge de 4 ans, et peu après une rougeole légère, on ne relève pas dans ses antécédents morbides de maladies infectieuses graves (ni fièvre typhoïde, ni croup, ni oreillons).

Le tremblement aurait toujours été modéré à gauche. Il a toujours été très prononcé à droite et s'exagère quand l'enfant s'applique à quelque chose. Il y a même des moments où il ne peut rien faire ; d'autres fois il diminuait. Il peut, en général, se servir de la cuillère, mais pas de la fourchette. Il boit d'ordinaire de la main gauche. La marche a toujours été défectueuse ; il tombe fréquemment.

A l'école, il se montrait toujours très obéissant, n'osait pas se défendre, ses maîtresses à l'asile, puis à l'école ses maîtres étaient contents de son caractère et de sa conduite ; mais depuis un an son intelligence avait notablement diminué. Il n'avait plus d'attention et presque pas de mémoire. Seul, son caractère n'a pas changé.

A son entrée dans le service (septembre 1882) on note

Lebreton

3

qu'il commence à lire convenablement, mais qu'il a beaucoup de peine à écrire correctement à cause de son tremblement. Il connaît à peine la numération. La mémoire est presque nulle, son jugement peu développé. Il possède à peine les notions les plus élémentaires. Il est doux, tranquille. Les accès sont très fréquents.

1883, mars. — Le tremblement est très fort et, dans la station verticale, B... agite la tête presque continuellement, ainsi que les membres supérieurs et le tronc. Dans l'acte de boire, ce tremblement offre tous les caractères de celui de la sclérose en plaques.

1^{er} avril-31 août. — Traitement par les injections sous-cutanées de curare. — Les accès qui déjà diminuaient, ont disparu jusqu'au mois de février 1884 et sont devenus ensuite de plus en plus rares.

Ecolage. — Au point de vue intellectuel B... fait quelques progrès. Il lit couramment, sait faire exactement les trois premières opérations de l'arithmétique ; l'écriture reste défectueuse à cause du tremblement. La mémoire est assez bonne. B... apprend quelques petites fables. Il apporte de la bonne volonté au travail, est docile.

1884. — B... a fait de nouveaux progrès. Il lit bien, réussit à résoudre quelques petits problèmes portant sur les quatre opérations. Son caractère est doux, tranquille, mais il est très mauvais ouvrier à l'atelier de cordonnerie où on l'a envoyé il y a quelques semaines.

1885. — Pas de progrès. Il est noté comme paresseux, inattentif et peu docile. Ses vêtements sont souvent en désordre. Il mange proprement. — Le traitement hydrothérapique est continué du 1^{er} avril au 1^{er} novembre.

1886. — On constate un léger strabisme convergent. Il n'y a pas de tremblement de la langue ni des lèvres.

On constate, d'une façon générale, une grande amélioration dans l'état du malade, en particulier, une diminution considérable du nombre des accès. Le tremblement des mains est toujours constaté surtout à droite. Il est très fin : l'écriture le met bien en relief. Les progrès intellectuels sont à peu près nuls. A l'atelier, on se plaint de sa paresse et de sa maladresse. Il est quelquefois indocile. — Le traitement hydrothérapique a été appliqué sans interruption du 1^{er} avril au 31 octobre.

1887. Juillet. — B... fait quelques dictées de mots usuels et de petits problèmes sur les quatre opérations ; ses connaissances en histoire et en géographie sont très limitées. La mémoire est assez bonne ; son caractère est taquin, son langage parfois grossier ; sa tenue devient négligée. Il est paresseux aussi bien à l'école qu'à l'atelier de cordonnerie.

1888. Janvier. — Amélioration très remarquable au point de vue de l'épilepsie : pas d'accès depuis 1886.

Juillet. — Amélioration remarquable dans l'état général du malade. Il n'a plus d'accès, mais conserve toujours son tremblement symptomatique.

Examen physique. — Le front est bas, sans prééminence des bosses frontales, le crâne est symétrique. Les yeux sont mobiles, les pupilles égales ; B... distingue bien les couleurs et sa vue paraît normale.

Le thorax est bien conformé. Les membres supérieurs et inférieurs sont normaux. Rien de particulier du côté de la sensibilité qui est normale au contact, à la température, à la douleur. Les fonctions digestives s'accomplissent régu-

lièrement. — Rien au cœur ni aux poumons. — Traitement hydrothérapique :

1889. — Pour combattre le tremblement, on institue le traitement par le bromure de camphre, pris à la dose de 2 capsules pendant la première moitié du mois, puis de 3 et 4 capsules par jour pendant la seconde moitié. Le nombre des capsules est augmenté jusqu'à 8 par jour. Le traitement, suivi jusqu'à la fin du mois de mars, ne donne aucun résultat et n'exerce aucune influence sur le tremblement.

En mai, embarras gastrique qui dure trois jours ; la température ne dépasse pas 38°. En juin, eczéma, probablement professionnel, des espaces interdigitaux. Angine et grippe sans gravité au mois de novembre et en décembre.

Pendant le premier semestre, les instituteurs ne constatent que des progrès très peu sensibles. Bén... lit couramment, possède quelques notions d'histoire, de géographie et d'arithmétique, mais son écriture est toujours tremblée et très imparfaite. Sa conduite est un peu meilleure, bien qu'il soit toujours grossier dans son langage, paresseux et quelquefois batailleur. Le chef d'atelier de la broserie déclare qu'il est incapable de travailler à cause de son tremblement des mains.

Au mois d'août, les parents demandent sa sortie. On lui accorde un congé renouvelable, pendant lequel il essaie de travailler avec son père dans une fonderie de cuivre ; mais il est ramené par sa mère qui affirme qu'il aurait eu des accès et que, d'autre part, on ne peut l'employer nulle part à cause de son tremblement.

D'après la mère l'accès arrive tout d'un coup sans cri et aurait les caractères suivants : chute sur le côté droit (?),

rigidité générale. Il n'y aurait pas de secousses cloniques, ni de ronflement, ni de bave ou écume, ni d'évacuations involontaires. Il se relève au bout de 5 minutes avec une exagération du tremblement de la tête. Souvent il a, à quelques minutes d'intervalle, deux ou trois crises.

Une amélioration notable est remarquée pendant le second semestre de l'année. Il est attentif aux leçons orales, sa tenue est plus correcte. Il prend goût surtout à la gymnastique, à la danse et au chant. L'écriture est toujours très tremblée.

1890. — On constate durant cette année, de notables progrès au point de vue intellectuel, mais son caractère lui attire l'inimitié de ses camarades dont il recherche cependant la fréquentation. Sa tenue est souvent encore très négligée, sale. Il se sert d'expressions dont la grossièreté ne le cède en rien à celle de ses allures. — Le tremblement, toujours très-accusé, l'empêche de rendre des services à l'atelier de serrurerie où il est entré. Il n'aime que le chant, la danse et la gymnastique. Très-fumeur ; il se serait livré à des excès de boisson pendant son congé. Il est impressionnable et paraît prendre plaisir à la lecture des drames ou des poésies.

1891. — On note quelques progrès intellectuels et une amélioration générale. Son caractère n'a guère changé ; il fait preuve souvent d'une grande forfanterie et se vante de commettre des actes qu'il ne met jamais à exécution. Sa tenue est mauvaise, ses vêtements en désordre. Il n'a de goût que pour la gymnastique et la danse ; on le nomme moniteur de gymnastique. L'escrime lui est presque impos-

sible à continuer à cause de tremblement. Meilleur ouvrier ; toujours maladroit cependant.

1892. — Durant toute cette année, aucun progrès scolaire. — Le tremblement dont B... est atteint l'empêche de suivre tous les exercices de la classe. Il n'est pas méchant, mais toujours grossier dans ses expressions ; sa tenue est débraillée. Il a peu de soin de sa personne. Toujours très habile aux exercices de gymnastique et de danse. Quelques progrès à l'atelier de serrurerie.

Description du tremblement : Très léger tremblement de la langue ; la parole est libre, le malade parle un peu entre ses dents. Dans la station assise, il y a parfois un léger tremblement de la tête. Il saisit assez franchement les objets et les porte sans tremblement à sa bouche. Une règle étant placée entre les doigts du malade assis, on compte 28 oscillations en 15 secondes. Dans les grands mouvements ce tremblement des mains est à peine appréciable. Il le devient par l'interposition entre les doigts d'une règle ou d'un crayon ainsi que par l'écriture. Dans l'action de porter un verre à sa bouche, il n'y a presque pas de tremblement à gauche. Il est plus prononcé à droite et augmente à mesure que le verre approche de la bouche. Il ne peut se tenir debout sur une seule jambe que les yeux soient fermés ou non. La résistance du sol est nettement perçue. En marchant, il appuie davantage sur ses talons et l'on remarque que ses souliers sont usés au niveau du talon et en dehors. La sensibilité est intacte dans tous ses modes. — Le traitement hydrothérapique n'a jamais été interrompu.

1893. -- En juin B... étant encouragé va à la visite médicale devant le conseil de révision. On le reconnaît propre au

service armé, car s'imaginant que le service militaire lui sera bénéficiaire, il n'a pas fait remarquer au médecin chargé de l'examen des conscrits, qu'il était atteint d'une affection incurable, ayant nécessité son placement à Bicêtre. Envoyé à Lunéville le 19 novembre il a participé à tous les exercices militaires pendant six semaines (2^{me} bataillon de chasseurs). Réformé n° 2 le 20 décembre et libéré le 23 décembre.

1895. — Après sa libération B... est rentré comme administré à Bicêtre où il est resté jusqu'au mois de septembre. Il travaillait comme plombier à la Salpêtrière. Il suivit alors les conseils de deux de ses camarades qui le décidèrent à partir avec eux au Havre pour s'embarquer ; mais abandonné par eux à Rouen, il revint à Mantes en vivant de mendicité. Arrêté et enfermé à la prison de cette ville, il fut relâché après renseignements, et revint à Paris. Il a cherché à se placer comme serrurier. Il y réussit au mois de mai 1895. A la suite d'une blessure au pied, il fit un séjour de 10 jours à l'hôpital Tenon. A sa sortie, n'ayant pas de travail, il partit de chez ses parents et vécut de mendicité. Il entre alors de nouveau à Bicêtre où il est actuellement.

1897, 3 juin. — Bén... dit que sa « paralysie » est toujours dans le même état. Il n'y a pas, actuellement, de nystagmus, mais le malade prétend que ses yeux « dansent quand il a beaucoup travaillé. » « Par moments, je parle assez bien, par moments, j'ai un zozottement. Lorsque je ne puis pas parler tout de suite, il m'arrive de me mordre la langue, à cause des efforts. » On le fait lire, il lit sans difficulté notable : « Il y a des moments où je lis des yeux sans pouvoir bien articuler. »

Si on lui ordonne de porter l'index droit sur le nez, il

arrive au but, mais aussitôt le doigt et le nez tremblent. Le tremblement est moins prononcé avec l'index gauche. Lorsque le malade porte un verre d'eau à sa bouche, on note le tremblement caractéristique de la sclérose en plaques. Le tremblement de la tête, léger aujourd'hui, est souvent plus accentué.

Il aurait eu un accès d'épilepsie il y a trois jours. Il assure qu'il n'en avait pas eu depuis 1889. Travaillant comme aide couvreur, il était sur un toit quand il s'est senti étourdi ; il est descendu et, en arrivant à terre, a perdu connaissance. Pas d'autres détails.

1898. 20 janvier. — B..., déclare ne pas avoir eu d'accès depuis sa dernière visite. — Il a eu quelquefois des céphalalgies, mais pas de vertiges : « mes yeux dansent souvent », dit-il. — Le tremblement aurait notablement diminué au bras gauche et augmenté un peu à droite, surtout dans l'acte de boire. — Aujourd'hui, la parole est assez libre, non scandée : « Parfois, elle s'arrête. » Tremblement assez prononcé des lèvres et surtout de la langue quand il la laisse allongée durant quelque temps. Pupilles égales ; pas de nystagmus.

B... raconte qu'il vit maritalement avec une modiste (?); qu'il a exercé le métier de fumiste ; que le soir il est machiniste au théâtre des Batignolles et gagne 1 fr. 50 par soirée. Il vient pour avoir un certificat constatant son internement à Bicêtre parce que, il y a quelques jours, à la sortie du théâtre, un meurtre a été commis et que la police a ramassé tous ceux qui se trouvaient là et parmi eux. On l'a conduit au poste, de là au Dépôt. Ayant déclaré au juge d'instruc-

tion qu'il avait été à Bicêtre, il a obtenu, prétend-il, la permission de venir chercher son certificat.

3 juin. — Il dit que sa maîtresse l'a quitté il y a huit jours. Le côté droit serait devenu beaucoup plus faible ; hier et avant-hier il serait tombé par terre. Le tremblement de la tête serait plus intense. La parole, parfois, est presque inintelligible. Il vient nous demander de le faire entrer à l'infirmerie générale afin de faciliter sa réadmission dans l'hospice.

1900. 16 mars. — Ce matin le malade est dans une véritable période de rémission. — Debout, pendant assez longtemps, la tête ne tremble que très peu, contrairement avec l'agitation qu'elle présentait à la dernière visite. — Il en est de même des bras, qui demeurent immobiles le long du tronc. — Assis, le tremblement de la tête est encore plus léger ; les bras appliqués sur le corps et les mains sur les cuisses on ne note pas de tremblement. B... se lève régulièrement de sa chaise. Lui-même fait remarquer que dans ses périodes de faiblesse, en se levant de sa chaise il retombe.

Le côté droit est toujours plus faible. — B... travaille actuellement à des travaux de terrassement à la Salpêtrière. Il dit que le soir, sous l'influence de la fatigue, en rentrant à Bicêtre, il boite de la jambe droite et que, couché, la tête saute sur l'oreiller jusqu'à ce qu'il s'endorme.

La comparaison de l'écriture de ce jour avec celle de juin 1893, met tout à fait en évidence l'amélioration actuelle du tremblement.

L'acte de boire montre toujours le tremblement caractéristique avec la main droite. Avec la main droite, le malade porte presque sans trembler le verre à la bouche, avec

la cuiller même différence. Habituellement, il mange de la main gauche.

« Les yeux vont bien, dit-il, mon œil droit saute moins maintenant et mon œil gauche ne saute jamais. Il ajoute que la vue qui est parfois affaiblie, surtout à droite, est bonne actuellement et qu'il ne voit pas double, ce qui lui arrive par périodes, bien qu'il y ait encore un peu de tremblement de la pointe de la langue. Il prononce bien même les consonnes l, g, p.

Pas de douleurs fulgurantes. Station en marche non modifiée par l'occlusion des yeux. Conservation de la notion de position. — B..., après les rémissions que nous avons mentionnées, aurait eu une douzaine d'accès épileptiques en 1899.

Etat actuel. — 20 Mars 1900. — Au repos les membres supérieurs et inférieurs sont complètement immobiles. Mais si on commande au malade par exemple d'atteindre avec la main un verre posé sur la table, on note aussitôt un tremblement à grande amplitude nettement marqué, et siégeant au niveau des trois segments du membre. — Il y a une certaine différence entre le côté droit et le côté gauche. C'est ainsi que la main droite étendue tremble à grandes oscillations, tandis que la gauche d'abord immobile, ne se met à trembler et encore légèrement qu'après quelques instants. Lorsqu'on dit au malade de lever le talon du sol, la pointe du pied droit est animée d'un tremblement notable. La pointe du pied gauche tremble également mais moins que celle du pied droit. Si le malade assis croise la jambe droite sur le genou gauche, le tremblement apparaît au bout de quelques

instants très accentué ; le même phénomène ne se produit pas du côté gauche.

La marche se fait assez bien ; il est à noter seulement que le membre inférieur droit est plus faible que le gauche, ce qui détermine un légère boiterie du côté droit.

Les réflexes sont un peu exagérés du côté droit. On observe de la trépidation épileptoïde à un degré léger du côté droit ; elle ne se montre pas du côté gauche. Du côté gauche, également les réflexes sont normaux.

Quand le malade est assis, la tête est animée d'un léger tremblement, à oscillations très fréquentes et de très légère amplitude. Lorsqu'on lui dit de tirer la langue, le tremblement de la tête s'accroît d'une façon très marquée. La langue ne peut rester immobile, elle est animée de mouvements divers, surtout de mouvements de latéralité, et plus on la fait rester hors de la bouche, plus l'instabilité est grande. Lorsqu'on commande au malade de serrer les lèvres, on remarque la même augmentation du tremblement de la tête ; de plus, les lèvres qui restent immobiles quand la bouche est entrouverte, sont animées de mouvements divers quand on fait fermer la bouche. Les yeux clignent de temps en temps. Au repos, les clignements ne sont pas plus fréquents que normalement, mais quand on fait parler le malade, ou quand on attire son attention, les clignements deviennent beaucoup plus fréquents. L'occlusion des paupières se fait bien, mais elles sont continuellement animées d'un mouvement s'étendant aux sourcils.

Quand on dit à ce malade de fixer un point placé dans la partie externe du champ du regard, les yeux n'ont pas une fixité absolue ; ils ont de petits mouvements de va et

vient. Pas de troubles apparents de l'acuité visuelle en ce moment.

La parole présente des caractères spéciaux : chevrotante un peu et trémulante, et de plus nettement scandée. Quelquefois au commencement des mots, il attend pour prononcer, comme s'il voulait adapter son larynx à la phonation. Le malade parle lentement, mais cependant de temps en temps, la langue lui fourche et à certains moments, il se met à bredouiller.

L'intelligence est peu développée ; cependant le malade donne assez facilement des renseignements sur sa vie passée, et répond assez clairement à ce qu'on lui demande.

Comme on le voit, l'état du malade est aujourd'hui très différent de ce qu'il était il y a quatre jours. Le 16 mars, en effet, on observait une véritable période de rémission, et le tremblement intentionnel avait beaucoup diminué.

Réflexions. — I. Antécédents personnels. — A 3 ans, quinze jours après une peur, état de mal convulsif pendant treize heures. Durant douze jours, torpeur voisine du coma, qui aurait fait penser à une méningite. Consécutivement : 1° perte de la parole qui ne se rétablit progressivement qu'au bout de 4 mois ; elle n'était pas normale comme avant les convulsions mais bégayante ; 2° paralysie des quatre membres prédominant à droite qui s'améliora peu à peu en deux mois ; 3° tremblement des mains et de la tête ; 4° déviation de l'œil droit qui persista environ 6 mois ;

5° nystagmus ; 6° céphalalgies revenant à intervalles assez éloignés ; 7° diminution de l'intelligence.

De 4 ans à 9 ans et demi la situation n'aurait pas changé ; il n'eut comme nouvel accident nerveux qu'une congestion cérébrale (?) à l'âge de 4 ans.

II. — Aux symptômes habituels s'ajoutent en janvier 1882 (9 ans et demi) des vertiges ; en mars des fugues ; en juin, quelques jours après une grande frayeur, des accès épileptiformes.

III. — Y a-t-il eu une véritable méningite ? Le médecin aurait prononcé ce mot. L'affaiblissement intellectuel consécutif à l'état de mal, et ultérieurement, la diminution de l'intelligence et surtout de la mémoire durant l'année qui a précédé l'admission à Bicêtre, pourraient plaider, peut-être, en faveur de l'existence de lésions méningitiques compliquant la sclérose en plaques disséminées. En tout cas, ces lésions sommeilleraient depuis longtemps, car on n'a pas remarqué, de 1882 à ce jour, les symptômes ordinaires de la méningite chronique, si ce n'est une irritabilité transitoire du caractère.

IV. — Le malade, à son entrée, était signalé comme atteint d'épilepsie (accès et absences), compliquée d'accidents paralytiques passagers avec aphasie temporaire. Un examen attentif nous a bientôt montré que l'épilepsie, la paralysie, l'aphasie — et le reste sur lequel nous reviendrons — n'étaient que des manifestations pathologiques de la maladie principale,

qui ne paraît pas avoir été reconnue, la sclérose en plaques disséminées, dans sa forme la plus complète, c'est-à-dire la forme cérébro-spinale.

Avant les convulsions, Bé... était tout-à-fait normal suivant les dires réitérés de sa mère. C'est l'état de mal convulsif, grave et prolongé, avec les nombreux accidents consécutifs qui l'ont suivi, qui a été l'origine de la maladie, cause de son admission dans le service, et dont nous allons discuter le diagnostic.

V. — Le symptôme qui attire tout d'abord l'attention, c'est le tremblement. Dans la station verticale, il intéresse tout le corps, tête, tronc, membres, plus prononcé pourtant dans les membres du côté droit. Dans l'acte de porter une cuillère à la bouche et surtout dans l'acte de boire, il se manifeste avec les caractères spéciaux au tremblement de la sclérose en plaques. Les oscillations s'accroissent à mesure que le malade approche du but, sans s'écarter de la direction générale du point de départ au point d'arrivée, sans offrir ni les gesticulations de la chorée, ni au moment de la préhension du verre ou de la cuiller, les mouvements exagérés des doigts et les contorsions de la bouche qu'on observe dans l'athétose.

Dans la station assise les bras et les jambes sont immobiles ; seule la tête tremble, mais moins que dans la station verticale. Au lit, ou mieux dans le décubitus dorsal peu après le coucher, tout le corps, y compris la tête, est immobile.

Il serait superflu de comparer ce tremblement, si-non pathognomonique tout au moins capital, de la sclérose en plaques, avec le tremblement de la paralysie agitante, maladie de l'adulte ou de l'âge avancé.

b) Un autre symptôme, la paralysie, avec ses caractères particuliers, vient à l'appui de notre diagnostic.

L'état parétique, car il ne s'agit pas là d'une véritable paralysie, est apparu, dès le début. Il a toujours été plus prononcé dans le bras et la jambe du côté droit. Il ne s'est jamais accompagné d'aucun trouble de la sensibilité, ni d'aucun des signes de l'ataxie locomotrice, ni, jusqu'ici, de paralysie des sphincters. Les muscles ont conservé leur volume et leur énergie puisque le malade est capable de se livrer à des travaux qui exigent un déploiement sérieux de force musculaire.

La marche, un peu titubante, s'effectue sans difficulté et le malade, quoiqu'avec un peu de fatigue, fait quotidiennement le voyage, aller et retour de Bicêtre à la Salpêtrière.

L'état parétique n'offre pas toujours la même intensité. Parfois, le malade marche avec assez d'aisance, d'autres fois lourdement et, alors, il lui arrive de tomber.

c) Relevons maintenant les symptômes céphaliques. Ils sont tous présents : amblyopie, diplopie, nystagmus, céphalalgies, embarras de la parole. Les

détails que nous avons donnés au cours de l'observation nous dispensent d'insister davantage. Toutefois, en ce qui concerne la parole, nous devons dire que la mère du malade et lui-même nous ont déclaré spontanément qu'il y avait souvent une pause entre chaque syllabe et que, parfois, la parole devenait presque inintelligible, phénomènes que nous avons d'ailleurs constatés.

d) Il n'est pas enfin jusqu'aux accidents épileptiformes qui ne soient de nature à confirmer notre opinion.

Ils ont débuté par des vertiges qui, au bout d'un temps assez court, ont été remplacés par des accès. Ceux-ci après avoir été très nombreux, sériels, se sont espacés puis ont disparu de 1886 à 1889. Ils se sont montrés de nouveau en 1889, ont encore disparu de 1890 à 1897. Enfin, après une nouvelle suspension en 1898, ils sont revenus en 1899.

VI.— Les rémissions notées dans la marche de la maladie, portant sur le tremblement, l'état parétique, les symptômes céphaliques et les accès épileptiformes confirment aussi la réalité, chez B..., de la sclérose en plaques.

Les absences pour employer l'expression même des parents, ou plus exactement les vertiges, car les accidents s'accompagnaient de phénomènes gyrotoires, (les objets tournaient autour de moi, dit le malade), se sont montrés le plus souvent, dans le service, par

périodes intermittentes et ont disparu même durant un long temps, autant qu'on a pu le constater. Mais, à cet égard, nous n'avons pas de certitude, car nous n'avons guère pour nous renseigner que le malade, dont l'intelligence est débile, et les infirmiers qui, changeant trop fréquemment, n'attachent pas assez d'importance à ces accidents et ne les notent pas avec l'exactitude scrupuleuse qui conviendrait.

Les accès épileptiformes ont paru six mois après les vertiges, provoqués peut-être par une émotion vive. Ils ont été nombreux dès le début et sont restés tels pendant les six ou sept premiers mois de son séjour à Bicêtre, ont diminué à partir de là jusqu'en juillet 1885, puis disparu jusqu'en 1889 où il en a eu quelques-suivis. Nouvelle rémission de 1889 à 1899, année durant laquelle il aurait eu une douzaine d'accès. D'après la description qui nous a été donnée, il s'agirait plutôt d'accès épileptiformes que de véritables accès d'épilepsie.

VII. — La prédominance du tremblement et de la paralysie à droite, jointe à l'apparition simultanée de ces symptômes primordiaux constituent deux caractères particuliers et rares du cas que nous discutons. Cette prédominance du tremblement d'un côté n'est pas une preuve en faveur de la sclérose cérébrale infantile. L'hémi-tremblement intentionnel s'est rencontré déjà dans certains cas de sclérose en plaques. — Quatre observations de cette affection avec tremble-

ment unilatéral furent publiées par un auteur anglais M. Garrod et sont mentionnées dans la « Revue des sciences médicales » de 1887.

D'ailleurs, M. Grasset dit au sujet de la sclérose en plaques : « Le tremblement peut être limité, atteindre avec les mêmes caractères les membres supérieurs, les membres inférieurs et la tête. On le voit souvent prédominer dans une moitié du corps.

Exceptionnellement il peut être unilatéral. »

De plus, nous ne trouvons chez ce malade aucune des circonstances étiologiques habituelles de la sclérose cérébrale lobaire ; rien pendant la vie intra-utérine, rien dans l'accouchement, rien à la naissance.

VIII. — Les certificats d'entrée faisaient mention, en outre de l'épilepsie, des paralysies passagères, etc., de l'existence, chez le malade, d'un « niveau mental faible », de « débilité mentale » ainsi que de troubles moraux (fugues, vagabondage), en un mot d'imbécillité et d'instabilité mentales, sans perversion proprement dite des instincts. Tous les renseignements sur son écolage et sur sa conduite dans le service ne laissent aucun doute sur l'exactitude de cette partie du diagnostic.

IX. — Le traitement médico-pédagogique a produit chez ce malade une certaine amélioration au point de vue intellectuel et a enrayé dans une certaine mesure la marche de la sclérose en plaques. Cette maladie a offert une aggravation depuis la sortie de Be... et la

suppression de tout traitement : ni douches, ni gymnastique, etc.

OBSERVATION III

Sommaire — Sclérose en plaques prédominant à droite. — Instabilité mentale. — Tremblement.

Vit... Georges, né le 17 février 1874, entre dans le service le 20 octobre 1886. (Les renseignements sont fournis par la mère le 24 novembre 1886).

Antécédents — Père, maréchal-des-logis de la garde républicaine, mort à 42 ans à Ville-Evrard, paralytique général. Marié à 36 ans. Avant d'être militaire, il était peintre sur porcelaine. Après son service il reprit son ancien métier, puis l'abandonna pour entrer dans la garde républicaine. Très sobre ; sa femme ne l'aurait vu ivre qu'une seule fois. Très sujet aux migraines avant l'apparition chez lui des premiers troubles intellectuels. Ceux-ci, qui annoncèrent le début de la maladie, survinrent vers 1878, huit ans après une chute qu'il fit dans une cave, chute suivie des signes d'une commotion cérébrale. Atteint tout d'abord de lypémanie et soigné au Val-de-Grâce, il en sortit en 1879 et fut considéré comme guéri. Aux idées tristes succédèrent des idées de grandeur ; il se croyait général, faisait des dépenses inutiles et exagérées. Un jour, étant de service à l'Opéra, il quitta son poste. Ramené au Val-de-Grâce, il mit le feu à sa chambre. On l'envoya à Charenton et de là à Ville-Evrard.

Son père et sa mère sont morts très vieux et n'avaient jamais eu de maladies nerveuses. Il a deux frères qui sont alcooliques et trois sœurs qui se portent bien et qui ont des enfants ne présentant aucune affection nerveuse.

Mère âgée de 46 ans, fleuriste, a un aspect peu robuste. A 18 ans on diagnostiqua chez elle une hypertrophie du cœur. Elle a eu des maux d'estomac, jamais de migraine. Mariée à 33 ans.

Son père est mort à 42 ans d'un accident, sa mère est morte à 81 ans avec toutes ses facultés intellectuelles intactes. Les grands parents sont tous morts très vieux. On ne cite pas dans les antécédents d'aliénés, d'épileptiques, etc. La mère de notre malade a un frère marié bien portant et deux sœurs. La première est mère de six enfants, dont deux des garçons sont en ce moment à Bicêtre, idiots, paralysés. La seconde a eu des enfants et des petits enfants sans tare névropathique.

La mère de notre malade a eu trois fausses couches, quoiqu'on ne trouve pas trace de syphilis chez le père et trois enfants : le premier est mort à 21 jours de diarrhée, le deuxième est notre malade ; le troisième, âgé de 10 ans, est laborieux et intelligent.

On ne signale rien de particulier au moment de la conception ; rien d'anormal aussi pendant la grossesse. Long et pénible, l'accouchement ne nécessita cependant pas d'intervention. A la naissance, l'enfant était en état de mort apparente, on dut lui faire subir diverses manœuvres pour le ranimer. Très chétif, il fut élevé au sein par une de ses tantes (celle dont deux enfants sont dans le service). D'une façon générale, l'évolution physique et intellectuelle fut tar-

dive, il n'a commencé à marcher et à parler que vers deux ans et demi.

Les premières convulsions apparurent vers l'âge de 6 mois, il aurait eu 2 ou 3 attaques pendant qu'il était au sein. La mère le reprit vers l'âge de 18 mois, il n'eut jamais de convulsions depuis ce moment et était devenu un bel enfant. Vers 3 ans, il eut la rougeole, puis un énorme abcès du cou ; enfin, la fièvre scarlatine vers 4 ans. A 5 ans, « terrible » fièvre typhoïde, accompagnée de délire violent et d'adynamie extrême ; au bout de 25 jours, il entra en convalescence, celle-ci dura 4 mois. Il ne marchait plus après sa guérison. Son caractère avait totalement changé : il était devenu volontaire, coléreux. En même temps la mère s'aperçut de l'apparition d'un tremblement des mains qui ne fit que s'accroître. A ce moment il eut des cauchemars la nuit, il se réveillait en sursaut et appelait sa mère. Jamais il n'eut de convulsions à cette époque, jamais de vertiges, de chutes.

A l'école, il apprit à lire mais ne put jamais écrire ou calculer. Il était très irritable, ne mentait pas, mais dérobait souvent de menus objets. Jusqu'à l'âge de 10 ans, il eut des mictions involontaires, il était très négligent et peu soigneux de sa personne. Sur le conseil d'un médecin, sa mère l'amena à Bicêtre et il entra dans le service en octobre 1886.

Etat au mois de novembre 1886. — L'enfant est pâle, sa tête ne présente rien d'anormal, si ce n'est une saillie exagérée de la protubérance occipitale et un aplatissement latéral du crâne. Le corps est bien conformé, les membres inférieurs sont un peu grêles. La sensibilité générale est intacte dans tous ses modes, les organes des sens paraissent normaux au point de vue fonctionnel. Le réflexe rotulien est

intact des deux côtés. Un examen attentif permet de constater quand l'enfant lit ou quand son attention est attirée un tremblement de la tête et du tronc. Ce tremblement se manifeste aux mains quand elles sont étendues. Si on lui ordonne de porter l'index à son nez, on observe un tremblement qui s'exagère surtout quand le doigt atteint le but. Il est plus marqué à droite.

La mémoire paraît bonne ; il s'habille et se déshabille seul, mange proprement, il lit couramment, mais sa voix est tremblée. A son entrée, il possède quelques notions très élémentaires de calcul, de géographie, et d'histoire. Son écriture est tremblée, mais lisible.

1887. — Vit... se plaint de douleurs rhumatoïdes localisées aux jambes.

Il accuse des vertiges dont la répétition entraîne un peu de faiblesse générale et de fatigue.

A l'école, il lit couramment et commence la division. Son écriture est tremblée, mais les lettres sont bien formées. La mémoire reste bonne cependant et il apprend facilement. Le tremblement persiste. Il est soumis au traitement bromuré et à l'hydrothérapie. Au mois de décembre, l'écriture devient moins lisible. La démarche est un peu traînante et la voix est chevrotante.

1888. — D'une façon générale notre malade fait peu de progrès. Son tremblement toujours très marqué, l'empêche d'être utile dans l'atelier de menuiserie où il est employé.

1889. — Les progrès intellectuels sont nuls pendant cette année. L'écriture devient de moins en moins lisible.

Le caractère de Vit... devient très irrégulier, il se

met souvent en colère. On note chez lui un tic qui consiste à regarder de travers et « en dessous » sournoisement.

1890. — L'état intellectuel reste le même. L'écriture est maintenant impossible ainsi que tout travail manuel. On note la disparition des vertiges.

1892. — Vers le mois de mars de cette année, on constate que la tête et les mains tremblent d'une façon presque continuelle dans la station verticale ; le tremblement paraît plus accentué du côté droit surtout à la main.

On constate du nystagmus, les pupilles sont égales, réagissent également bien à la lumière. Par contre, aucun changement dans l'état intellectuel. Lorsque le malade lit, il s'arrête après chaque mot.

1894. — L'écriture devient tout à fait illisible, la voix est de plus en plus tremblée.

1896. — L'écriture n'est plus qu'une série de traits sans forme déterminée, les lignes ne sont pas suivies d'une façon régulière.

Etat actuel, 15 mars 1900. — Le malade couché ne présente pas de tremblement, si on l'assied dans un fauteuil, on observe un tremblement à oscillations de très faible amplitude et siégeant au niveau de tout le corps, tête, bras et jambes. Mais au bout de quelques instants, ce tremblement s'atténue beaucoup, puis disparaît, à condition qu'on paraisse ne pas faire attention au malade, et qu'il ne se sente pas observé. A une question, ou sous l'influence de la moindre émotion, le tremblement reparait. Lorsqu'on dit au malade d'étendre la main, et d'écarter les doigts, on provoque l'apparition du tremblement, mais il est alors peu accentué. Si on commande un mouvement volon-

taire, toucher un point fixe, ou prendre un objet sur la table, le tremblement revêt les caractères du tremblement intentionnel dans toute sa netteté. De plus, dans ce mouvement, le tremblement ne s'exagère pas seulement au niveau du membre supérieur, mais aussi dans tout le reste du corps.

Le tremblement est surtout mis en évidence quand on dit au malade de prendre un verre plein d'eau. Si on laisse le verre posé sur la table, il approche la tête du verre, prend celui-ci entre les arcades dentaires, d'une part et les mains d'autre part, et se met alors à boire. Si on lui place le verre dans la main, son bras étant étendu, et si on l'abandonne immédiatement, les oscillations de l'avant-bras sont telles que presque tout le liquide est porté à droite et à gauche. — Il est à remarquer que cette projection de liquide se fait avant que le verre soit près de la bouche. En effet il y a bien des oscillations au moment où le verre atteint l'arcade dentaire, mais elles sont beaucoup moins amples que celles qui existent au moment où le verre a été abandonné à la main du malade, les oscillations vont donc en décroissant d'amplitude à mesure que le mouvement se produit. Le malade *semble* attendre que les grandes oscillations qui suivent la saisie du verre soient passées pour brusquement arc-bouter son verre sur ses dents et éviter ainsi les oscillations qui se produisent dans les mouvements intentionnels au moment d'atteindre le but. L'intensité du tremblement qui va diminuant à mesure que le mouvement s'achève semble donc inverse de ce qui se passe chez les autres malades, mais ce n'est probablement qu'un effet de l'éducation, le malade a acquis sans doute l'habitude, son verre une fois saisi dans les mains et les premières oscillations du début

passées, de parcourir rapidement la seconde moitié du chemin.

En effet, si le bras du malade étant tendu, on lui met le verre en main et si on maintient le bras jusqu'à ce qu'il devienne immobile dans cette position. puis si on le lâche brusquement, on observe ceci : les oscillations qui, dans le cas précédent, accompagnaient la prise du verre, ne se produisent plus; et le verre est rapidement porté vers la bouche sans trop d'oscillations. Le malade marche bien, les membres inférieurs ne restent pas raides, les jambes fléchissent sur les cuisses. Le tremblement est, pendant la marche, à peine sensible aux membres inférieurs, mais persiste aux membres supérieurs et se montre surtout marqué à la tête.

Il existe des douleurs au niveau des jambes depuis l'âge de douze ans. douleurs qui revêtent le caractère de crampes. Ces crampes surviennent à intervalles de 8 ou 15 jours, et durent chaque fois pendant 3 ou 4 jours. Elles se montrent tout d'un coup, surtout quand le malade est au lit et la nuit quelquefois le matin. La force musculaire au niveau des membres est normale. Pas de signe de Romberg. Aucun trouble de la sensibilité cutanée, ni à la douleur, ni au contact, ni à la température. Les réflexes rotuliens sont normaux; il n'y a pas de trépidation épileptoïde. Le chatouillement de la plante n'anime ni la flexion de la 1^{re} phalange du gros orteil, ni son extension, l'avant-pied s'étend sur l'arrière-pied.

Au repos complet, quand le tremblement des membres et de la tête n'existe pas, la face est également immobile. Mais à certains moments, et sous les mêmes influences qui font apparaître le tremblement, on voit les muscles de la

face se contracter. De temps en temps, on remarque des clignements spasmodiques des paupières (toutes les 3 ou 4 secondes). L'occlusion de la bouche ne s'accompagne pas de mouvements dans les lèvres, témoignant leur instabilité dans cet acte volontaire. Quand le malade veut parler, les lèvres sont agitées de mouvements convulsifs, consistant en deux ou trois oscillations amplexuelles, avant l'émission du premier son, comme si le malade présentait dans ses lèvres les mêmes difficultés d'adaptation pour un son qu'il éprouve pour exécuter avec la main un mouvement volontaire. La langue, si on la fait tirer hors de la bouche, ne présente pas de mouvements de latéralité, comme nous les avons constatés chez nos autres malades ; elle reste presque complètement immobile. — L'occlusion des paupières se fait bien, sans instabilité et sans petits mouvements convulsifs, comme chez nos autres malades. — Pas de nystagmus. — Jamais de diplopie.

La parole présente des troubles marqués. Elle est tremulante, mais n'est point aussi nettement scandée que celle de Pellet et de Thiry ; elle est un peu chevrotante, mais moins que celle des précités ; son caractère explosif ne présente pas une netteté absolue. — Elle est plus facile que chez eux, mais moins facile que chez Bénard.

L'intelligence est assez développée. Le malade lit très bien ; il peut compter, faire une addition, et même une multiplication. — Il est assez propre. — Depuis l'âge de 11 ans, il ne présente pas d'évacuations involontaires. Actuellement (depuis deux ans), après la miction, il s'écoule quelques gouttes suffisantes pour mouiller la chemise. — Le malade urine 10 à 12 fois par jour. Il a eu de l'albumine et

de l'œdème des jambes, et actuellement, il est encore au régime lacté.

Discussion du diagnostic. — A l'encontre de nos trois autres malades Vit... vint au monde en état d'asphyxie à la suite d'un accouchement laborieux. L'existence de convulsions pendant l'allaitement est fort douteuse, puisqu'elle n'est basée que sur un rapport vague de la nourrice.

L'enfant eut une évolution physique et intellectuelle un peu lente. Il ne commença à parler et à marcher qu'à 2 ans 1/2.

A 5 ans, pendant la convalescence d'une fièvre typhoïde grave, on vit apparaître le tremblement et l'enfant cessa de marcher complètement.

L'accouchement laborieux, l'asphyxie à la naissance, les convulsions, le retard intellectuel, doivent certainement faire penser à l'existence d'une lésion cérébrale infantile. Mais nous ne pouvons mettre sous la dépendance de cette affection des premiers jours les symptômes de sclérose en plaques si importants (tremblement, paralysie des membres inférieurs) qui apparurent brusquement à la suite d'une fièvre typhoïde.

L'enfant pouvait avoir des lésions de sclérose cérébrale infantile, mais à ce moment (5 ans) déburent les symptômes de sclérose en plaques.

L'intelligence de Vitteau n'est pas sensiblement

au-dessous de la moyenne. Il a appris à lire, à compter. Actuellement il lit très couramment. Son tremblement l'empêche complètement d'écrire et même d'exercer une profession manuelle. Il répond très bien et intelligemment à toutes les questions et donne sur sa maladie des renseignements très précis. A part l'asphyxie, les difficultés de l'accouchement et les convulsions très douteuses, rien chez lui ne nous permet de poser le diagnostic de sclérose cérébrale lobaire.

Même si nous admettions l'existence d'une sclérose lobaire infantile, nous nous croirions obligés d'affirmer qu'une autre affection vint à l'âge de 5 ans se joindre à la maladie préexistante et marqua le début d'une sclérose en plaques.

OBSERVATION IV

Sommaire. — Père : Quelques excès de boisson. — Sujet à des céphalalgies à partir de 30 ans. — Mère : Morte avec une paralysie du côté gauche. — Oncle maternel : convulsions de l'enfance, imbecillité légère ; paraplégie. — Pas de consanguinité. — Un frère et une sœur en bonne santé. — Une sœur morte de bronchite. Un frère atteint de paraplégie spasmodique avec tremblement des membres supérieurs et troubles de la parole. — Renseignements insuffisants sur la conception, la grossesse et l'accouchement. — Pas d'asphyxie à la naissance. — Premières convulsions à

15 jours, jusqu'à l'âge d'un an. — Premières dents à 11 mois. — Début de la parole à 1 an. Marche et propreté nulles. Pas d'accès de colère.

Thi. . . Théophile, âgé de 7 ans, né à St-Denis, 27 juillet 1881.

Entré le 17 mars 1888.

Antécédents : (Renseignements fournis par le frère du malade, le 13 avril 1888).

Père : mort à 45 ans, forgeron. Pendant 15 ans il eut des *céphalalgies* qui revenaient assez fréquemment. Il buvait environ 2 litres de vin par jour : mais ne prenait ni alcool, ni absinthe : il avait le matin de fréquentes *pituites* ; il s'enivrait quelquefois mais rarement (3 ou 4 fois par an). Caractère vif, assez coléreux. Pas de syphilis ni rhumatisme, etc...

Son père est mort à 75 ans de maladie inconnue.

Sa mère, 76 ans, est bien portante.

10 frères et une sœur dont 4 sont connus bien portants.

Pas de convulsions notées dans la famille du père.

Mère : morte à 41 ans, blanchisseuse, bien portante, caractère calme, pas d'attaques de nerfs, intelligente. Elle fut malade seulement 5 mois avant sa mort et présenta de la *paralysie* du côté gauche.

Aucun renseignement sur ses parents et grands-parents. Elle eut 2 frères et une sœur. — Un des *frères* mourut à 43 ans. Bien portant jusqu'à l'âge de 16 mois, il marchait et parlait depuis 3 mois. Survinrent des *convulsions* et à leur suite une paralysie des membres inférieurs. Il ne cessa pas de parler mais devint gâteux. A la mort de ses parents, il fut placé à Ivry. Légère imbecillité.

Le 2^e frère, 35 ans. Bien portant jusqu'à l'âge de 10 mois. Comme son frère il fut alors *paralysé des membres inférieurs* et pouvait encore se servir de ses bras. *Convulsions* à l'époque de la dentition. Sa sœur intelligente, bien portante, n'eut jamais de convulsions ni de paralysie. La mère de notre malade eut cinq enfants : 1^o un fils, celui qui nous donne les renseignements, il répond avec intelligence aux questions. Il n'eut jamais de convulsions, ni maladies nerveuses ; 2^o un frère entré dans le service il y a un mois et atteint d'une maladie nerveuse avec paraplégie spasmodique, mouvements athétosiques et troubles de la parole.

Nous devons dire un mot sur l'évolution de la maladie de ce malade. La grossesse fut bonne, l'accouchement se fit sans accident, l'enfant vint au monde bien portant, bien conformé, et robuste. Il eut sa première dent à 9 mois. La parole débuta à 2 ans, elle était difficile et lente, imparfaite. Il n'a jamais marché, et ne fut jamais propre. A 15 jours, apparurent ses premières *convulsions*. Elles duraient environ une 1/2 heure. Il en eut jusqu'à 2 ans ; elles revenaient presque tous les jours, il en avait une fois, deux fois, rarement 3 fois par jour. Il présente un tic consistant en un balancement de la tête à droite et à gauche ; 3^o une fille, 14 ans, nerveuse, bien portante ; 4^o notre malade ; 5^o une fille, morte à 2 ans de bronchite, elle n'eut jamais de convulsions.

Notre malade : Au moment de la conception les époux étaient bien portants et il ne se passa rien qui mérite une remarque. La grossesse fut bonne, sans accident. L'accouchement se fit à terme facilement, sans chloroforme. L'enfant vint au monde bien portant et bien constitué. Nourri par sa mère. A 15 jours il eut des convulsions ; elles du-

raient 10 minutes, revenaient une ou 2 fois par semaine.

Il n'en eut jamais plusieurs dans la même journée. Elles durèrent jusqu'à l'âge d'un an ; 1^o dent à 11 mois ; parole commença à un an, elle était plus facile que chez son frère Ernest. Il n'a jamais marché et ne fut jamais propre. Il était plus intelligent que son frère Ernest, toujours gai, de caractère doux, calme, affectueux. Sa main tremble dans les mouvements, mais il se sert de sa cuiller pour manger. Son tremblement est moins accentué que celui de son frère. Il n'a eu aucune maladie infectieuse. Pas de tics.

Etat actuel. — Le malade ne peut se tenir debout. Il ne marche pas depuis qu'il est entré à l'hôpital, il y a 11 ans.

Quand il est assis, on constate un tremblement perpétuel de la tête. Ce tremblement existe encore aux membres inférieurs, mais à un degré excessivement léger et à peine décelable. Aux membres supérieurs il n'existe pas. Tel est ce tremblement au repos ou plutôt quand le malade est assis, car lorsqu'il est couché, il n'y en a pas trace.

Mais si on commande au malade un mouvement quelconque, on voit que le tremblement revêt les caractères du tremblement intentionnel avec une netteté parfaite. Si on fait boire l'enfant, la main qui tient le gobelet commence à s'agiter de mouvements dont l'amplitude va croissante à mesure que le malade veut approcher le verre de sa bouche ; il n'est pas à moitié chemin que le liquide est projeté dans tous les sens. Il utilise alors son autre main qui tremble comme la première, et avec ses deux mains tenant le gobelet, il essaie de faire la dernière moitié du chemin. On croit qu'il n'y arrivera pas ; le tremblement est de plus en plus ample ; il ne va, semble-t-il, plus rester de liquide. Mais

alors la tête s'approche du gobelet, animée elle aussi de tremblement à oscillations de plus en plus amples à mesure qu'elle exécute ce mouvement. Finalement, le gobelet touche la bouche, qui le fixe d'un côté, les deux mains le fixant de l'autre, et le malade peut boire ce qui lui reste de liquide. La fixation du gobelet entre la bouche et les mains a diminué le tremblement intentionnel, et le malade peut enfin boire.

Yeux. — La motilité des yeux est bonne, en ce sens que tous les mouvements du globe sont possibles. Il n'y a pas de strabisme.

Le nystagmus existe quand on dit au malade de regarder fortement soit en dedans soit en dehors, mais il n'existe pas lorsque les yeux sont au repos. Ces mouvements nystagmiques de globe ressemblent plutôt à une instabilité de l'équilibre des muscles qui agissent dans les mouvements volontaires des yeux. La vue paraît bonne ; les pupilles réagissent normalement à la lumière.

Un tremblement analogue à celui de la tête et des membres existe au niveau des lèvres quand on dit au malade de fermer la bouche. La langue quand on la fait sortir hors de la bouche est animée de mouvements à grande amplitude qui sont surtout des mouvements de latéralité.

Le malade examiné couché dans son lit, présente une attitude particulière. La cuisse gauche est en flexion légère sur le bassin et en adduction. La jambe est en flexion légère sur la cuisse, le pied en varus équin. La cuisse droite est en flexion légère sur le bassin, mais non en adduction, la jambe en flexion légère sur la cuisse, le pied en varus équin. Cette jambe repose sur le lit au niveau de l'ischion et

du talon ; le resté du membre forme une arcade dont la partie moyenne et culminante est formée par le genou gauche. Les deux jambes restent inertes sur le plan du lit, et si on demande au malade de les mouvoir il les prend avec ses mains pour essayer de les déplacer.

L'enfant ne peut se tenir debout. Lorsqu'on le soutient par les aisselles, les jambes restent pendantes dans une position analogue à celle que nous venons de décrire dans la position couchée : la jambe gauche est en adduction très accentuée, et le genou gauche vient croiser la face postérieure du genou droit. Dans la position assise que peut garder le malade, les jambes ne se mettent pas en extension sur les cuisses comme dans certaines maladies de Little ; elles sont fléchies sur les cuisses et tombent parallèlement aux pieds de la chaise.

Si, alors que le malade est couché, on cherche à mobiliser les divers segments du membre inférieur, on voit que la flexion des jambes sur les cuisses se fait très bien ; mais l'extension est impossible ; on sent les fléchisseurs former en arrière une corde rigide. La flexion de la cuisse sur le bassin se fait bien quoiqu'un peu plus difficilement que la flexion au niveau de l'articulation du genou.

Les réflexes rotuliens sont exagérés. Enfin, il existe d'une façon évidente, une diminution accentuée des masses musculaires des membres inférieurs, mais on ne constate pas de troubles trophiques des ongles, ni des poils.

Les membres supérieurs n'ont pas d'attitude fixe et jouissent de tous les mouvements. Les réflexes sont exagérés à leur niveau comme au niveau du genou. La sensibilité au contact, à la douleur, à la température paraît normale.

La parole est difficile ; l'enfant a une très grande difficulté à prononcer les mots, mais il arrive à dire les syllabes qui les composent les unes après les autres, bien qu'il le fasse lentement et d'une façon imparfaite. On constate dans ses paroles qu'il fait avec ses lèvres des mouvements inutiles. Sa parole présente le type classique parfait de la sclérose en plaques.

Actuellement le malade est dans un état de déchéance marquée ; il comprend cependant à peu près ce qu'on lui demande, à condition qu'il s'agisse de choses simples.

Discussion du diagnostic. — Le diagnostic que nous portons sur notre malade mérite certainement d'être discuté. A côté des symptômes de sclérose en plaques, il présente une paraplégie spasmodique très marquée et déjà ancienne. Aussi nous sommes en droit de nous demander s'il n'existe pas ici l'affection qu'on appelait *tabes dorsal spasmodique*, maladie de Little, mais, qu'après de récents travaux, on tend à nommer *syndrome de Little*, et à regarder non plus comme une entité morbide, mais comme une variété de *diplegie cérébrale infantile* (Raymond, Thèse Cestan).

Bien que nous ne retrouvions chez notre malade aucune des circonstances étiologiques habituelles des scléroses cérébrales lobaires ou des paraplégies spasmodiques de l'enfance (affections intra-utérines, difficultés de l'accouchement, maladies infectieuses du

1^{er} âge), nous possédons néanmoins tous les éléments symptomatiques nécessaires pour constituer le syndrome de Little. Mais en dehors de l'ensemble symptomatique qui constitue ce syndrome, d'autres symptômes (tremblement intentionnel, troubles de la parole, nystagmus, etc.) restent inexpliqués.

Certains diront que ces symptômes peuvent être mis sur le compte d'une diplégie cérébrale infantile anormale, à laquelle se sont annexés des signes simulant la sclérose en plaques. D'autres, et nous sommes de ceux-là, pensent qu'il s'agit ici d'une sclérose en plaques accompagnée de paraplégie spasmodique. Notre affirmation se fonde sur le nombre et la netteté des symptômes de la sclérose en plaques.

D'autre part, la paraplégie spasmodique même très accentuée se rencontre fréquemment au cours de la sclérose en plaques, tandis qu'on ne voit pas les symptômes de la sclérose en plaques survenir à la suite d'une diplégie cérébrale infantile. Pour ces raisons, nous devons donc admettre qu'il s'agit d'une sclérose en plaques avec paraplégie spasmodique.

La paraplégie spasmodique se rencontre en effet avec une fréquence très grande au cours de la sclérose en plaques. « La raideur spasmodique des membres inférieurs momentanée, intermittente d'abord, puis permanente, est un phénomène habituel de la sclérose en plaques » (Bourneville et Guérard, p. 62).

Non seulement on peut rencontrer des scléroses

en plaques accompagnées ou suivies de paraplégie spasmodique, mais on peut encore observer des sclé-
roses en plaques évoluant sous forme de tabes spas-
modique.

Nous avons sans peine trouvé de ce fait des exem-
ples multiples.

Un malade de Charcot, présenté par lui dans
une de ses leçons comme atteint de tabes spasmodique
seul, montra à l'autopsie les lésions de la sclérose en
plaques (Leçons de Raymond à Lariboisière).

Un malade de Strumpell, atteint de tabes spas-
modique, présenta dans la suite des symptômes de
sclérose en plaques (nystagmus, parole scandée). Il
existe des observations analogues de Bernhardt, de
Félizaeus. Dans l'observation très intéressante de ce
dernier, il s'agit de 5 malades proches parents atteints
de tabes spasmodique et qui dans la suite présen-
tèrent les symptômes de la sclérose en plaques.

Le jeune enfant, présenté par M. le Professeur
Raymond dans sa clinique du 18 mars 1898, présen-
tait une paraplégie spasmodique accentuée. « Je ferai
« remarquer, dit-il, que le désordre de la marche
« occupe une place prépondérante dans le tableau
« morbide, les désordres dépendent à la fois d'un état
« de parésie et d'un état de rigidité spasmodique des
« membres inférieurs ». A propos de cet enfant il
ajoute : « Le tabes spasmodique est un syndrome com-
mun à des affections et à des lésions organiques très

dissemblables ; la sclérose en plaques est du nombre ». La paraplégie spasmodique n'est d'ailleurs qu'un syndrome susceptible d'apparaître au cours d'affections nerveuses diverses, par exemple à la suite d'une sclérose des faisceaux pyramidaux indépendante d'une lésion corticale, à la suite d'une sclérose de l'écorce rolandique avec ou même sans dégénérescence apparente des faisceaux pyramidaux, comme cela se voit dans l'hémiplégie ou la diplégie cérébrale infantiles.

Nous ne pensons donc pas qu'on doive rejeter l'opinion qui consisterait à dire :

Si les plaques de sclérose respectent presque toujours au début les éléments nerveux, elles peuvent quelquefois, souvent même, à une période avancée, les atteindre et entraîner des destructions corticales ou des dégénération secondaires susceptibles de produire la paraplégie spasmodique au cours de la sclérose en plaques.

Au début de sa maladie notre malade a également présenté des convulsions, circonstance qui serait en faveur de l'existence d'une sclérose cérébrale infantile. Nous ne croyons pas cependant que l'existence de ces convulsions permette de rejeter la sclérose en plaques, Les convulsions se rencontrent assez souvent au cours de la sclérose en plaques même chez l'adulte. Chez l'enfant, elles doivent être beaucoup plus fréquentes. Chez six des 14 enfants, étudiés par M. Marie, dans son Mémoire sur la sclérose en plaques chez l'enfant,

on note les convulsions soit au début soit au cours de l'affection. Elles ont existé chez 3 sur 4 de nos malades.

La facilité avec laquelle les enfants sont atteints de convulsions au cours des affections les plus variées, explique en partie cette fréquence des accès convulsifs au cours de la sclérose en plaques des enfants. Nous ne pensons donc pas que l'existence de convulsions nuise à éliminer le diagnostic de sclérose en plaques chez l'enfant.

Thi... est également qualifié de gâteux, parce qu'il ne fût jamais complètement propre, parce qu'il urine quelquefois au lit. Mais, les mictions involontaires se voient fréquemment au cours de la sclérose en plaques.

Si d'autre part, nous considérons l'état de notre malade, sa paraplégie spasmodique qui l'empêcha toujours de marcher, l'absence de garde-malade auprès de lui toujours la nuit, souvent le jour, les difficultés de la parole qui l'empêchent de demander pour ses besoins, ou même la négligence du personnel, nous comprenons qu'il s'agit ici d'un gâtisme tout différent de celui qu'on rencontre chez les idiots.

Actuellement Thi..., malade depuis 16 ans, en est arrivé à la 3^e et dernière période de son mal. Il est en déchéance physique et intellectuelle. Mais il n'en fut pas toujours ainsi. Jamais, il est vrai, il n'atteignit la moyenne de l'intelligence. Manquant de toute éducation par suite de son infirmité il tenait une place intermédiaire entre les arriérés et les imbéciles.

Considérations

§ I

Les 4 cas de sclérose en plaques que nous venons d'étudier nous permettent d'émettre un certain nombre de considérations au point de vue étiologique et symptomatique.

Etiologie. — *Fréquence* : La sclérose en plaques avec des caractères cliniques bien marqués existe chez l'enfant. Dans le service de M. le D^r Bourneville, à Bicêtre, nous en trouvons 4 cas. Etant donné la symptomatologie souvent fruste de la sclérose en plaques, il existe probablement dans ce même service d'autres enfants atteints de la même affection. Quatre seulement ont attiré notre attention, parce qu'ils présentaient des signes frappants de sclérose en plaques.

Age du début : Pel... et Ben... avaient 3 ans Vit... en avait 5. Nous ne pouvons préciser pour Thi... dont les parents, actuellement introuvables, ne peuvent nous renseigner.

Hérédité : Les antécédents de Ben... sont chargés, on retrouve : un frère avec des convulsions dans l'enfance, un autre frère déséquilibré, un grand-père maternel aliéné, un oncle paternel aliéné. Une petite cousine maternelle eut de la chorée dans l'enfance. La mère avait des crises nerveuses.

Pour Thi..., on retrouve : un oncle maternel qui eut des convulsions dans l'enfance, et resta imbécile et paraplégique ; un frère atteint de paraplégie spasmodique avec tremblement des membres supérieurs et troubles de la parole.

Le père de Vit... fut paralytique général et deux cousins germains maternels paralysés et idiots. Un frère sur 10 est mort de convulsions.

Maladies infectieuses : Chez un seul de nos malades, Vit... la sclérose en plaques a nettement débuté au cours d'une maladie infectieuse, dans la convalescence d'une fièvre typhoïde très grave. Dans les trois autres cas nous ne trouvons aucune maladie infectieuse. Il semble donc que la sclérose en plaques ne soit pas dans la majorité des cas précédée d'une infection. L'infection peut certes favoriser son développement, mais elle n'est pas indispensable, puisque dans 3 cas sur 4 la maladie s'est développée sans elle.

Grossesse : Rien d'anormal ne se passa pendant la vie intra-utérine. Toutes les grossesses furent bonnes.

Accouchement. — La mère de Vit... accoucha difficilement, le travail fut long et pénible. L'enfant vint au monde en état d'asphyxie bleue. Les 3 autres enfants vinrent au monde dans un état de parfaite santé à la suite d'un accouchement des plus simples.

Symptomatologie. — Dans 2 cas, la maladie débuta, par du tremblement bientôt suivi de paraplégie; dans 1 cas, par des convulsions rapidement suivies de troubles de la parole et de tremblement, dans l'autre cas nous ne pouvons préciser le mode de début.

Tremblement : Le tremblement existe dans 4 observations. Dans 3 cas, il est généralisé sans prédominance plus marquée d'un côté du corps; dans le 4^e il y a prédominance très marquée du côté droit. Dans tous les cas ce tremblement est bien plus marqué aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs. Tous nos malades présentent le tremblement de la tête. Chez tous, à l'exception de Vit..., la langue tremble lorsqu'on la fait sortir de la bouche, les lèvres s'agitent quand on demande la fermeture de la bouche; les paupières remuent continuellement dans l'occlusion volontaire des yeux.

L'intensité du tremblement est grande dans trois cas. Chez Ben..., elle est faible à certains moments, beaucoup plus accentuée à d'autres. On remarque en effet chez tous nos malades, mais surtout chez Ben... une très grande variabilité d'un jour à l'autre dans

l'intensité du tremblement. Un jour nous avons vu le tremblement disparaître presque entièrement, il était à peine décelable. Deux jours après nous voyons le malade avec un tremblement très accentué.

Démarche. — Pel... présente une démarche très caractéristique à la fois titubante et trépidante que nous avons suffisamment décrite. Thi... ne marche pas par suite de sa paraplégie spasmodique très accentuée. Vit... et Ben... marchent bien, ce dernier avec une très légère boiterie du côté droit.

Nystagmus : Il n'existe chez aucun de nos malades à l'état de repos du globe oculaire. Il apparaît léger, lorsqu'on fait fixer un point situé en dehors du champ du regard, chez deux de nos malades, Thi... et Ben... Celui-ci se plaint de ce que souvent après un mouvement de fixation ses yeux dansent. Si le nystagmus est chez lui peu accusé actuellement, il dut exister bien marqué dans ses premières années, puisque ses parents nous ont rapporté que « ses yeux dansaient quand il voulait fixer un objet ». Le nystagmus se trouve consigné en 1892 dans l'observation de Vit...

Strabisme : Nous ne retrouvons de strabisme que chez Pel... Chez Vit... on nota un « tic qui consistait à regarder de travers et en dessous sournoisement ».

La diplopie n'est actuellement constatée chez aucun de nos malades. La sensibilité est intacte dans tous les cas.

Contracture : Elle est très marquée chez Thi... comme on le voit dans son observation. Pel... offre un peu de raideur des membres inférieurs, mais pas de contracture véritable. Chez Bén... le côté droit présente le phénomène de la trépidation spinale.

Les réflexes sont très exagérés chez Thi..., exagérés chez Pel..., un peu exagérés chez Bén..., normaux chez Vit...

Accès de raideur spasmodique ; Vit. se plaint de crampes douloureuses dans les mollets depuis l'âge de 12 ans.

Il est difficile de savoir si ces crampes existent chez Pel... et Thi....

Troubles trophiques : Ils n'existent que dans un seul cas aux membres inférieurs (atrophie musculaire).

Paralysie : Tous ont présenté des paralysies des membres inférieurs, au début de leur maladie. Chez Bén.... un des côtés du corps est un peu plus faible que l'autre.

Pronostic : Il n'y a eu de guérison dans aucun cas. On observe, chez Bén... surtout, des périodes d'amélioration mais dans aucun cas les symptômes n'ont disparu définitivement. Trois de nos malades sont âgés de 27, 25 et 17 ans ; cette affection peut donc durer longtemps. Mais si elle ne menace pas immédiatement la vie, la sclérose en plaques n'en constitue pas moins une infirmité qui semble incurable.

Diagnostic : La sclérose en plaques qui survient chez l'adulte avec des symptômes aussi nets que ceux présentés par nos malades, est d'un diagnostic plus facile que ne l'est la sclérose en plaques de l'enfant. Et cette facilité tient à ce qu'on peut facilement, quand il s'agit d'un adulte, éliminer la sclérose cérébrale infantile. Chez l'enfant au contraire, l'existence possible d'une diplégie cérébrale infantile, pouvant simuler la sclérose en plaques fait très souvent hésiter le diagnostic, et empêche même de le poser avec certitude.

§ II

Dans ce travail nous n'avons eu d'autre but que de présenter 4 enfants chez lesquels on retrouve des symptômes très bien marqués de sclérose en plaques.

Dans un bon nombre des observations de sclérose en plaques déjà publiées, nous trouvons des affections qui, pendant la vie, donnaient lieu à des symptômes n'ayant que peu ou point de ressemblance avec les symptômes classiques de la sclérose en plaques et qui à l'autopsie présentèrent les lésions habituelles de cette affection. A côté de ces malades ne présentant

pas les symptômes, mais seulement les lésions de la sclérose en plaques, nous avons voulu en présenter d'autres possédant très marqués et souvent presque au complet les symptômes sur lesquels M. Charcot fondait le diagnostic de sclérose en plaques. Dans ces conditions nous avons tout lieu de croire, si la symptomatologie de la sclérose en plaques vaut encore quelque chose que l'examen anatomique du système nerveux ne viendra pas démentir notre diagnostic.

En raison des difficultés très grandes qu'on peut rencontrer dans le diagnostic, on discute actuellement beaucoup sur la sclérose en plaques de l'enfant, et comme les avis sont partagés, notre diagnostic sera certainement combattu. Il n'y aura guère que deux opinions :

Les uns diront avec nous que ce sont là des scléroses en plaques, s'accompagnant dans 3 cas des symptômes habituels aux scléroses cérébrales, aux diplégies cérébrales infantiles ; les autres ne verront là qu'une affection cérébrale infantile s'accompagnant de symptômes susceptibles de simuler la sclérose en plaques.

L'absence de nécropsie ne nous permet pas de trancher définitivement la question. Néanmoins, nous croyons par cette étude clinique avoir fait œuvre utile. Si nos observations sont acceptées comme des scléroses en plaques véritables, nous aurons montré que dans la sclérose en plaques, on peut rencontrer

des manifestations susceptibles de simuler d'autres affections encéphalo-médullaires, comme la diplégie cérébrale, le tabes dorsal spasmodique, la maladie de Little. Si elles ne sont point acceptées comme de vraies scléroses en plaques, nos observations auront prouvé que les symptômes de la sclérose en plaques isolés ou réunis en groupe peuvent s'observer dans d'autres affections nerveuses : dans la sclérose cérébrale infantile, dans la diplégie cérébrale infantile, dans le tabes dorsal spasmodique. Si on admet cette seconde théorie, on est contraint de reconnaître qu'aucun des symptômes attribués à la sclérose en plaques, même le tremblement intentionnel si caractéristique, ne permet d'affirmer l'existence de cette maladie. Ces symptômes pourraient se rencontrer ailleurs et ne formeraient plus par leur réunion qu'une sorte de syndrome plus ou moins complet susceptible d'apparaître en cours d'affections très diverses du système nerveux.



Conclusions

1° La sclérose en plaques, avec tous ses symptômes peut se rencontrer chez les enfants.

2° Ses caractères cliniques sont analogues à ceux qu'on rencontre chez l'adulte.

3° Aux symptômes de sclérose en plaques s'associent souvent des signes qu'on rencontre dans la diplopie cérébrale infantile, ce qui peut entraîner de grandes difficultés dans le diagnostic.

Vu :

Le Président de la Thèse,
RAYMOND.

Vu :

Le Doyen,
BROUARDEL.

Vu et permis d'imprimer :

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
GRÉARD.

Bibliographie

Charcot. — Œuvres complètes.

Rilliet et Barthez. — Traité des maladies de l'Enfance, 1891.

Grasset. — Traité des maladies du Système nerveux, 1894.

Comby. — Traité des maladies de l'Enfance de Grancher.

Marie. — La sclérose en plaques chez l'enfant. Revue de Médecine, 1883.

Bourneville et Guérard. — Mémoire sur la sclérose en plaques, 1889.

Marie. — Traité de médecine de Charcot et Bouchard.

Moncorvo. — Contribution à l'étude de la sclérose multiloculaire chez les enfants, 1884.

Babinski. — Etude anatomique et clinique sur la sclérose en plaques, Thèse de Paris, 1885.

Moncorvo. — Revue Mensuelle des Maladies de l'Enfance, 1887.

Marie. — Sclérose en plaques et maladies infectieuses, Progrès médical, 1884.

Oppenheim. — Pathologie du système nerveux.

Marie. — Leçons sur les maladies de la moelle, 1892.

Raymond. — Maladies du systèmes nerveux. Conférences à l'hôpital Lariboisière, année 90-93.

Moncorvo. — Quelques réflexions sur l'étiologie et le traitement de la sclérose en plaques, 1892.

Raymond. — Article Tabes spasmodique du Dictionnaire Dechambre.

Maladies du système nerveux. Cliniques de la Salpêtrière, année 97-98.

M^{me} Landis. — Contribution à l'étude de la sclérose en plaques chez l'enfant. Thèse de Paris, 1898.

Cestan. — Syndrôme de Little, Thèse de Paris, 1899.

Paris. — JOUVE et BOYER, Imprimeurs, 15, rue Racine.

